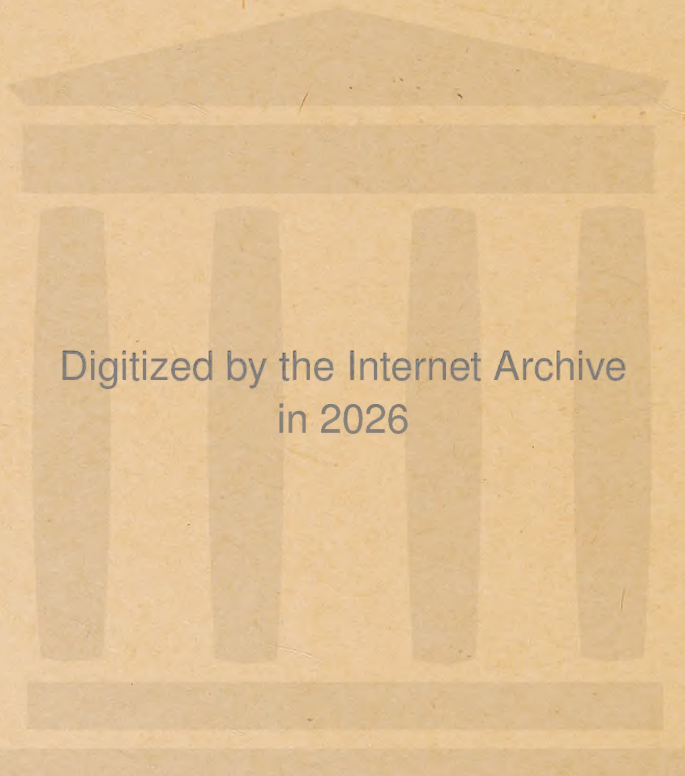


Die cystischen Lungenerkrankungen

von

JOHANN KOUFAS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität München
Direktor: Prof. Dr. E.K. Frey

Die cystischen Lungenerkrankungen.

Inaugural - Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Johann Koufas

aus

Thessaloniki
Griechenland

München 1958



Referent: Prof. Dr. E.K. Frey

Dekan: Prof. Dr. K. Kolle

Tag der mündlichen Prüfung: 18.12.1958

Meinem lieben Vater in Dankbarkeit gewidmet.

Die cystischen Lungenerkrankungen.

Inhaltsverzeichnis

- A. Allgemeines
- B. Bemerkungen zur normalen Entwicklung der Lungen und der Bronchien
- C. Pathogenese der cystischen Lungenerkrankungen
- D. Morphologie und Pathologie der cystischen Lungenerkrankungen
- E. Nomenklatur, Form und Einteilung der Lungencysten
- F. Klinik, Symptomatologie und Komplikationen der cystischen Lungenerkrankungen
- G. Diagnostik
- H. Eigene Fälle
- I. Die heutige Therapie der cystischen Lungenerkrankungen
- K. Zusammenfassung
- L. Literaturverzeichnis

DIE CYSTISCHEN LUNGENERKRANKUNGEN.

A. Allgemeines

Im medizinischen Sprachgebrauch bedeutet das Wort C Y S T E einen mit Epithel ausgekleideten gas- oder sekrethaltigen Hohlraum. Die Bezeichnung geht auf das griechische Wort 'KYSTIS' zurück. Wie bei anderen Organen sind auch im Bereich der Lungen cystische Gebilde zu finden, sog. Lungencysten, deren operative Behandlung sich in neuerer Zeit als wichtiger Abschnitt der Thoraxchirurgie entwickelte. Die cystischen Lungenerkrankungen umfassen ein sehr weites Gebiet, in dem manche Fragen noch offen sind.

Unter einer Lungencyste (im weiteren Sinn) versteht man jeden abnormen Gehalt der Lunge an Luft oder an Sekret, der nicht durch zerstörende Erkrankungen der Lungen bedingt ist.

ZADEK und RIEGEL (1958) geben folgende Definition an:

"Eine Lungencyste ist ein anlagemäßig präformierter und mit zusammenhängendem Epithel ausgekleideter Hohlraum, der auf Grund seiner Lokalisation und seines Aufbaus enge Beziehungen zur Lunge oder zu den Bronchien erkennen läßt."

Früher waren die cystischen Lungenleiden hauptsächlich Gegenstand pathologisch-anatomischer Betrachtungen; es handelte sich meistens um Zufallsbefunde bei Obduktionen, besonders von Neugeborenen; Lungencysten wurden vorwiegend von Pathologen entdeckt und beschrieben. Eine der frühesten Mitteilungen in der Literatur findet sich im 17. Jahrhundert:

FONTANUS (1638) beschreibt die Autopsie eines drei Monate alten Kindes, bei dem er zwei große lufthaltige Säcke an Stelle der Lungen entdeckte, welche in Verbindung mit dem Bronchialbaum standen. Den Befund einer Wabenlunge, ebenfalls bei einem Kinde, beschreibt etwas später BARTHOLINUS (1687).

Erst in der neueren Zeit mit der Entwicklung der Lungenresektionen und mit dem großen Aufschwung der Thoraxchirurgie sind die Lungencysten auch in den Blickpunkt chirurgischen Interesses gerückt. Einerseits spielen die direkten Untersuchungen bei operativen Eingriffen dabei eine Rolle, andererseits ist durch die röntgenologische Durchuntersuchung der gesunden und kranken Organe des Thorax, die in den letzten Jahrzehnten so oft vorgenommen wird, bewiesen worden, daß die cystischen Lungenerkrankungen kein so seltenes Krankheitsbild darstellen, wie früher angenommen wurde. Nach der Jahrhundertwende hat die Zahl der Publikationen, die sich mit den Lungencysten beschäftigen, überall stark zugenommen.

Früher hatten die cystischen Lungenerkrankungen eine sehr schlechte Prognose; das ist heute dank der Möglichkeit, operativ einzugreifen, nicht mehr der Fall, obwohl es sich meist um eine ernste Erkrankung handelt. Nach BÜCHNER (1955) ist diese Erkrankung, wenn wir vom Bronchialcarcinom absehen, als die häufigste und folgenschwerste des Bronchialsystems zu betrachten. In einer Übersicht bis 1935 haben SCHENK und STEIN festgestellt, daß, obwohl Erwachsene mit cystischen Erkrankungen der Lungen mehrere Jahre leben können, die Erkrankung

bei Kindern prognostisch ungünstiger ist und häufig den Tod zur Folge hat. Nach ihrer Statistik mit 51 Fällen bei Jugendlichen und Kindern während der Jahre 1925 bis 1935 sind 65 % bzw. 35 der Patienten gestorben. SCHENK und STEIN schließen: "Es gibt keine spezifische Behandlung; viele Fälle stellen ein chirurgisches Rätsel dar und die Thoraxchirurgie der Zukunft muß der Aufforderung, dieses Rätsel zu lösen, entgegenkommen."

Erst im Jahre 1943 - sieben Jahre später - haben FISCHER und Mitarbeiter über eine erfolgreiche Lobektomie bei einem vier Wochen alten Kind berichtet, das an einer angeborenen Lungencyste erkrankt war. Diesen Autoren gelang es damals in der gesamten Literatur nicht, eine gleich erfolgreiche Operation bei einem derartig jungen Individuum aufzufinden.

In Frankreich interessierten sich zuerst hauptsächlich die Kinderärzte für das Problem der Lungencysten, in Deutschland KRAMPF (1923) und SAUERBRUCH (1928). Heute bietet uns die Vervollkommnung der Thoraxchirurgie, die nicht zuletzt durch die Entwicklung der modernen Intubationsnarkose ermöglicht wurde, eine bestmögliche operative Therapie dieser Erkrankung, womit ihre Prognose eine entscheidende Besserung erfahren hat.

B. Bemerkungen zur normalen Entwicklung der Lungen und der Bronchien.

Ein kurzer Überblick über die normale embryonale Entwicklung der Bronchien und der Lungen scheint vor der ausführlichen Besprechung der Pathogenese und besonders der verschiedenen Embryonalstörungen und Mißbildungen, die häufig für die Cystenbildung der Lungen verantwortlich gemacht werden, berechtigt zu sein.

Die erste Anlage der Respirationsorgane findet sich am Boden des Vorderarmes, unmittelbar kaudal an den Kiemendarm anschließend. Diese Anlage erscheint in Form einer Rinne, wird als Laryngotrachealrinne bezeichnet, und umschließt gleichzeitig auch die erste Lungenanlage; nach kaudal hin verstreicht sie gegen den Dottergang. Die erste Lungenanlage wird in kaudokranieler Richtung vom Darm abgeschnürt, so daß die Lunge zeitlich vor der Trachea und diese früher als der Larynx in Erscheinung tritt. Da bereits die Epithelverdickung in der Laryngotrachealrinne rechts stärker als links ist, scheint die Anlage der beiden Lungenflügel von vornherein asymmetrisch zu sein; ebenso wird bei der Teilung der unpaaren Anlage dem rechten Lungensäckchen etwas mehr Material zugeteilt als dem linken. Dieser Umstand hat mit sehr großer Wahrscheinlichkeit besondere Bedeutung für eine etwaige erst später einsetzende Cystenbildung an den Lungen. Das zunächst einheitliche Lungensäckchen wird beim Keimling von 6 mm (Müller 1928) bzw. von 4 mm Länge (JONES 1955) in zwei Sprossen geteilt. Der Vorgang wird durch ein zentralwärts gerichtetes Epithelwachstum am medialen unteren Ende des Lungen-

säckchens eingeleitet. Aus den primären Lungensäckchen wachsen sekundäre Aussackungen aus, rechts drei, links zwei Knospen. Dadurch sind bereits die Anlagen der fünf Hauptlappen präformiert. Aus den Sekundärknospen gehen jetzt weitere Generationen von Aussackungen hervor, wobei in jeder Anlage eine dieser Knospen kaudalwärts gerichtet ist. Die Knospen wachsen weiter zu blind endigenden, schlauchförmigen Gebilden aus, die sich in der Folge nach Art einer Drüsenanlage dichotom aufteilen. Das Epithel der Bronchien und Alveolen sowie auch die Schleimdrüsen werden von den zwei Stammknospen, die der ~~et~~mesodermalen Lungenanlage entsprechen, ausgebildet. Dadurch, daß die zwei Stammknospen in das umgebende Mesenchym vorwachsen, werden sie allmählich davon ganz umgeben. Die mesodermalen Bestandteile des endgültigen Bronchial- und Lungengewebes entstehen also aus dem die zwei Knospen umgebenden Mesenchym.

Die von KÖLLIKER und MÜLLER (1928) vertretene Ansicht, daß die Lungenalveolen bereits bis zum Zeitpunkt der Geburt ihre endgültige Zahl erreicht haben und lediglich noch ein Größenwachstum durchmachen, ist in neuerer Zeit nach den Untersuchungen von ENGEL (1950), KAUFMANN (1931), BOENIG (1938), MAYER und RAPPAPORT (1953) und v. HAYEK (1953) völlig überholt.

ENGEL (1950) hat nachgewiesen, daß die Lunge eines Neugeborenen zylindrische, mit nur wenigen Alveolen ausgestattete Alveolargänge aufweist, von denen noch viele unausgebildet und rudimentär erscheinen. Nach ENGEL wachsen erst in den Wochen

nach der Geburt die Gänge zu normaler Größe aus und alle Gänge erhalten flache, wenn auch nicht sehr zahlreiche Alveolen. Die Zahl der nun kugeligen Alveolen nimmt noch bis zum vierten Lebensjahr stark zu. Der Autor meint, daß danach nur ein Größenwachstum der Alveolen bis zur Pubertät zustande kommen kann.

Im Gegensatz dazu nimmt REABURN (1953) eine Neubildung von Alveolen und Bronchioli respiratorii bis zum achten Lebensjahr an!

BROMAN (1940) hat bei ausgewachsenen Tieren mehrmals eine Neubildung von Alveolen nachgewiesen und hält das gleiche auch beim Menschen für möglich. Diese Annahme ist jedoch sehr umstritten.

Die Lunge ist während des ganzen intrauterinen Lebensabschnittes nicht tätig, vielmehr setzt die Funktion des Organes bei der Geburt schlagartig ein.

Zunächst unterscheidet sich die Entwicklung der Lunge sehr wenig von der einer beliebigen Drüse. Ungefähr um die Mitte des intrauterinen Lebens kommt es jedoch zu einer auffallenden Vermehrung der kapillaren Gefäße.

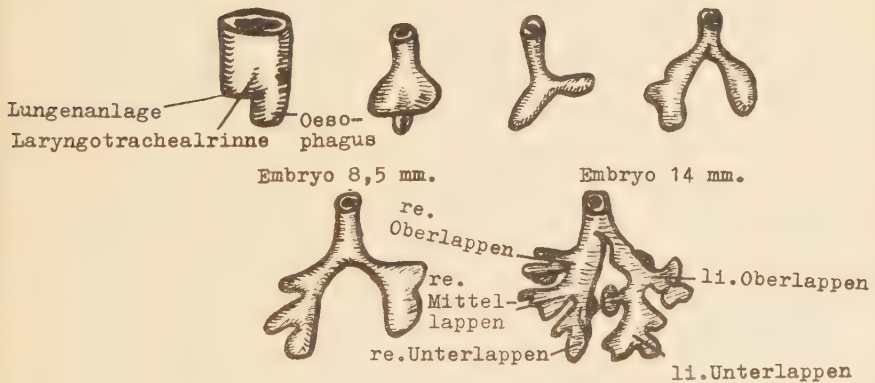
Nach der von der Mehrheit der Forscher vertretenen Meinung bleibt der geschlossene Epithelbelag im gesamten Gangsystem der Lungenanlage erhalten. Die ersten Alveolen erscheinen im sechsten Foetal-Monat als Seitensprossen.

Die Lunge wird mit den ersten Atemzügen nach der Geburt entfaltet, der Vorgang erfolgt jedoch nicht sofort im ganzen

Organ, sondern erfaßt zunächst nur die vorderen Lungenpartien und erreicht die kaudalen Teile erst am dritten Lebenstag.

Die folgende schematische Darstellung der Lungenentwicklung wird zur besseren Übersicht über die Form, welche die Lunge in den verschiedenen Stadien der Entwicklung zeigt, angefügt:

Embryo 3mm. Embryo 4mm. Embryo 5mm. Embryo 7 mm.



Die Entwicklung der menschlichen Lunge
(Schematische Darstellung nach GROSSER, HEISS und ASK)

C. Pathogenese der cystischen Lungenerkrankungen.

Im Laufe der Jahre wurden zahlreiche Theorien über die Entstehungsmöglichkeiten der Lungencysten entwickelt, die jedoch größtenteils bereits überholt sind. Man ist heute prinzipiell der Auffassung, daß mehr oder weniger frühzeitig einsetzende Hemmungsmißbildungen in Kombination mit einem excessiven Wachstum zur Lungencystenbildung führen. Zeitlich kann diese Hemmungsmißbildung in jedem Entwicklungsstadium eintreten, von den Anfängen der Differenzierung des Verdauungs- und Respirationstraktes an bis zur spätfetalen oder konnatalen Ausbildungszeit der Alveolen und Bronchien; vor allem wird jedoch als Zeitpunkt der Entwicklungsstörung die Periode der Aussprossung des Bronchialbaumes, also der erste bis siebente Fetalmonat, angenommen. Manche Autoren, wie SAUERBRUCH (1939), SAGLAM (1939) und LOTZIN (1939), vertreten die Ansicht, man könne sogar aus dem histologischen Bild und aus der morphologischen Struktur der einzelnen Lungencysten den Zeitpunkt ihrer Entstehung berechnen. So entsprechen im allgemeinen die Cysten mit bronchusähnlichem Wandaufbau einer fehlgebildeten Bronchialanlage, die mit kubischem Epithel ausgekleideten Cysten einem fehlgebildeten Bronchus kleineren Durchmessers und schließlich die mit abgeplattetem Epithel ausgekleideten Lungencysten einer mißbildeten Bronchiolus- bzw. Alveolaranlage. Nach den Forschungen von ENGEL (1950) und v. HAYEK (1953) fällt die Entstehung der mit abgeplattetem Epithel ausgekleideten Cysten in die Zeit unmittelbar vor und nach der Geburt; die Praxis sieht jedoch anders als die Theorie aus und die Frage, ob es sich um eine angeborene oder um eine erst später im Leben erworbene Lungencyste

handelt, ist in sehr vielen Fällen außerordentlich schwer zu beantworten.

Als häufigste Ursache einer zur Cystenbildung führenden Fehlentwicklung wird eine während des fetalen Lebens einsetzende Schädigung der Lungenanlage angesehen. Eine sehr früh auftretende Störung der Lungenentwicklung kann eine Agenesie der Lunge zur Folge haben; tritt sie dagegen erst später auf, kann sie eine cystische Umwandlung eines Lappens, eines ganzen Lungenflügels oder sogar beider Lungen hervorrufen.

Die Abschnürung von Teilen der Lungen- und Bronchialanlage während ihrer embryonalen Entwicklung dürfte eine besonders häufige Ursache cystischer Bildungen an den Lungen sein. Wenn eine derartige Schädigung vor dem 3 mm-Keimlingsstadium auftritt, kommt es allerdings mit großer Wahrscheinlichkeit zu einer Lungenagenesie.

Die Ursachen solcher Störungen sind nicht geklärt; es wird nur angenommen, daß es sich um Schädigungen, die auf mechanischem Wege zur Wirkung kommen, um embryonale entzündliche Verwachsungen, um infektiös-toxische Noxen und um Gefäßanomalien handelt.

Besonders anfällig für Cystenbildungen scheinen die accessori-schen Lappen und Nebennungen zu sein. ELSASSER (1956) faßt jede Lungencyste als eine Nebennunge auf, im Gegensatz dazu aber meint SCHNEIDER (1950), daß zwischen einer gut ausgebildeten und mit eigenem Pleuraüberzug versehenen Nebennunge und einer Lungencyste mit bronchusähnlichem Wandaufbau ein zu tiefgreifender

Unterschied vorliege, um beide miteinander identifizieren zu können.

Nach MILLER (zit. nach ALLBRITTEN und TEMPLETON 1950) handelt es sich bei den lufthaltigen solitären Lungencysten wie auch bei den bullösen Emphysemen um erworbene lokalisierte Lufttaschen, die sich im Lungeninnern an den verschiedensten Stellen finden, wobei die Cysten beim Zerreißen einer Alveole unter Luftausweichen zustande kommen und zwar vorzugsweise in der an die Pleura angrenzenden "regionären Schicht". Die ausweichende Luft dehnt sich innerhalb dieser "regionären Schicht" aus und trennt dadurch die Cysten von den darunter liegenden Alveolen. Die Luftausdehnung kann durch die Septen, die einen sekundären Lobulus abgrenzen, beschränkt werden, sie kann sich aber manchmal auch jenseits der Grenzen eines Lobulus erstrecken. Im Gegensatz zur Cyste, meint MILLER weiter, kommt das bullöse Emphysem eher durch Zerreißen einer Alveole, die inmitten anderer Alveolen liegt, zustande und nicht durch Abtrennung der Pleura von den darunter liegenden Alveolen. Es findet eine dauernde Ansammlung von Luft statt, so daß sich eventuell ein größerer Luftraum bilden kann. Die Pleura bleibt weiterhin in Berührung mit den Alveolen, welche sich unterhalb der "regionären Schicht" befinden. Es ist auch möglich, daß die Pleura straff über das ausgedehnte bullöse Emphysem gespannt bleibt. Die Membran, die derartige Hohlräume auskleidet, besteht aus fibrösem Gewebe und aus alveolärem Epithel.

Nach GRIFFIN, VOSSELER und PRENTICE (1949) kommen angeborene Lungencysten weniger häufig als erworbene vor. Die angeborenen

Cysten können entweder einfach oder multipel, lokalisiert oder auch diffus sein. Die erworbenen Cysten besitzen teilweise Verbindung zum Bronchialbaum, sie enthalten entweder Flüssigkeit oder Luft, manchmal auch beides. Angeborene Lungencysten können zwar bilateral vorkommen, glücklicherweise sind sie jedoch meistens nur in einer Lunge vorhanden. Da die erworbenen Lungencysten sich meist erst im Kleinkindesalter bemerkbar machen, ist daraus zu schließen, daß eine fehlerhafte Beschaffenheit des Gewebes, wie z.B. eine Schwäche der elastischen Fasern oder der Muskelschicht der Bronchien, in einer sehr frühen Periode zu cystischen Deformierungen führen kann. Es können also einige Formen der cystischen Lungenerkrankungen, wie z.B. die lokalisierte cystische Bronchiektasie, als angeboren angesehen werden, wenn sie im Kleinkindesalter erscheinen, während sie als erworben gelten können, wenn sich das Gewebe dem ausgeübten Druck eine längere Zeit widersetzen kann. Viele pathologische Beobachtungen bestärken diese Annahmen. Die meisten Pathologen vertreten die Ansicht, daß jede mit bronchusähnlichem Epithel ausgekleidete Lungencyste angeborener Natur ist, wenn ihre Epithelzellen Schleim absondern und spindel- bzw. säulenförmig sind. Die angeborenen Lungencysten sind gewöhnlich bronchialer Herkunft, sie können jedoch - allerdings seltener - auch entero-genetischer oder lymphangiomatöser Natur sein.

SIMPKINS (zit. nach KING und HARRIS 1937) sowie NORRIS und TYSON (1947) machen das Ausbleiben der Bronchienkanalisierung an umschriebener Stelle und das Wiederauftreten derselben distal davon für die Cystenbildung in der Lunge verantwortlich,

wobei es zunächst zur Bronchusstenose, dann zur Sekretstauung und schließlich zur Cystenbildung kommen soll. Einzelheiten dieses Ausbleibens der Kanalisierung der Bronchien sind immer noch nicht bekannt. NORIS und TYSON sehen eine generalisierte Störung der Bronchienkanalisierung als die eigentliche Grundlage der sog. polycystischen Lungenerkrankungen an. Mehrfache Verengungen im Verlauf eines Bronchus ermöglichen die Bildung von multiplen Segmenten; letztere werden durch Sekretstauung cystisch erweitert.

MEYER und RAPPAPORT (1952) halten die achylia pancreatica, die Pankreasfibrose und überhaupt die verschiedensten endokrinen- und Stoffwechselstörungen für die auslösenden Ursachen der erst während der letzten Phasen der Lungenentwicklung einsetzenden embryonalen Schädigungen, welche polycystische Lungenveränderungen zur Folge haben. In der angelsächsischen Literatur werden derartige Lungenveränderungen als honeycomb-lungs = Wabenlungen bezeichnet. Die tiefgreifenden embryonalen Störungen, welche polycystische Lungenveränderungen zur Folge haben, setzen zum Zeitpunkt der Ausbildung der kleineren Bronchien und Alveolen ein.

Nach RAMSEY und BYRON (1953) ist die Unterbrechung der normalen Bronchienentwicklung für eine umschriebene Zeitdauer und eine spätere erneute Kanalisierung der Bronchien und Alveolen distal von der Stenose die Ursache einer Lungencystenbildung. Peripher der Stenose soll es zu einer umschriebenen durch Sekretstauung bedingten Erweiterung kommen. Diese umschriebene Erweiterung wurde als Mucocoele bezeichnet. Die Autoren fanden in drei von ihnen operierten Fällen septumförmige Stenosen der Bronchien.

Wenn gegebenenfalls das Septum einreißt, so entsteht lediglich eine umschriebene Bronchiektasie, während, wenn das Septum erhalten bleibt, sich bei ständiger Sekretstauung aus der Mucocoele eine schleimgefüllte Lungencyste bildet.

Schließlich vertreten HELLER und HOUSEHOLDER(1953) die Ansicht, daß die sog. solitären Lungencysten eine unvollständig entwickelte Variation der polycystischen Lungenveränderungen sind.

Einige der Cysten, welche unmittelbar nach der Geburt entstehen, sollten eigentlich pathogenetisch noch in die Reihe der Lungencysten angeborener Natur klassifiziert werden. Es ist nämlich, wie bereits am Anfang dieses Kapitels erwähnt, durch die Untersuchungen von ENGEL, v. HAYEK sowie anderen Autoren bewiesen worden, daß eine Neubildung von Bronchien kleineren Durchmessers und von Alveolen noch nach der Geburt, im Säuglingsstadium, zustande kommen kann.

Im Gegensatz zu den divergierenden Auffassungen über die Pathogenese der angeborenen Lungencysten herrscht bezüglich des Zustandekommens der erworbenen cystischen Lungenerkrankungen ziemliche Übereinstimmung. So finden sich parasitäre Lungencysten z.B. als Folge einer Infektion mit dem Echinococcus granulosus. Sie werden als Echinococcuscysten bezeichnet und kommen vor allem in südlichen Ländern vor. Jedoch sind Echinokokkeninfektionen - es handelt sich um die Taenia echinococcus, deren Finnen als Echinokokkusblasen in der Lunge vorkommen - auch in Deutschland nicht allzu selten, wobei der Echinococcus cysticus bzw. hydatidosus den Echinococcus alveolaris an Häufigkeit weit

übertrifft. Neoplastische Lungencysten kommen bei Einschmelzungsvorgängen verschiedener Tumorarten zustande, während sog. traumatische Cysten durch Einreißen einer Alveole in unmittelbarer Nähe der Pleura entstehen können, wobei das angrenzende Lungenparenchym abgedrängt wird.

D. Morphologie und Pathologie der cystischen Lungenerkrankungen.

Da die Art der vorliegenden Lungenveränderungen für Therapie und Prognose nicht bedeutungslos ist, spielt die histologische Untersuchung der Wände operativ behandelter Lungencysten eine wesentliche Rolle. Von parasitären, tumorösen, traumatischen und ähnlichen cystischen Veränderungen soll hier zunächst nicht die Rede sein. Die Mehrzahl der Cysten weist als Innenauskleidung ein zusammenhängendes Zylinderepithel auf, weniger häufig ist ein kubisches- oder Plattenepithel beschrieben worden. Abgesehen vom Epithel kann man in der Lungencystenwand noch Muskulatur, elastische Fasern, hyaline Knorpel, Nerven- und Fettgewebe, schließlich auch Drüsen in von Fall zu Fall stark variierender Zahl und Ausbildung nachweisen. MURPHY und PIVER(1951), CAFFE (1953), ENGEL (1950) und viele andere Autoren betonen die Tatsache, daß, obwohl meistens die einzelnen Bestandteile der Cystenwand auch in der Wand eines normalen Bronchus aufzufinden sind, sie in der Regel in den Cysten nicht eine derartig regelmäßige Anordnung aufweisen, wie es beim Bronchus der Fall ist. Besonders unregelmäßig soll nach KEMPF (1955) die Anordnung der Knorpelfragmente in der Cystenwand sein.

Ob eine sichere Klassifizierung der Lungencysten durch die histologische Untersuchung ermöglicht wird, ist umstritten. Dieses Problem brachte nicht selten die Pathologen in Verlegenheit, und im Laufe der Zeit tauchten gerade in diesem Zusammenhang divergierende Theorien auf. Die Mehrzahl der Autoren neigt

jedoch heute zu der Ansicht, daß die Antwort auf die Frage nach Art und Genese einer Lungencyste, wenn nicht immer sicher, so doch mit großer Wahrscheinlichkeit auf Grund des histologischen Befundes gegeben werden kann. Auf den angeborenen bzw. erworbenen Charakter einer Cyste kann man lediglich aus ihrer Wandauskleidung und nicht etwa aus ihrer Wanddicke schließen. Letztere ist nach Ansicht von CAFFEY (1951) und anderen von den Infektionen abhängig, die sich in und um eine Cyste abgespielt haben. Viel diskutiert wurde die Möglichkeit einer Spontanheilung oder spontanen Rückbildung cystischer Lungenerkrankungen. Nach der ziemlich umfangreichen Literatur ist sich die Mehrzahl der Autoren in folgendem Punkt einig: Die Spontanheilung einer Lungencyste spricht dafür, daß es sich um eine Pseudocyste gehandelt hat, also ein cystisches Gebilde ohne Epithelauskleidung. Diese Annahme wird durch die Erfahrung unterstrichen, daß die operative Behandlung einer Lungencyste nur dann erfolgreich ist, wenn ihre gesamte Wandung bei dem Eingriff mitentfernt wird. Erst nach einer Zerstörung des Epithelbelags durch Infektion bzw. infolge autolytischer Eigenschaften des in der Cyste sich befindenden Sekretes ist eine Spontanheilung der zunächst epithelialisierten Lungencyste möglich; das dürfte allerdings äußerst selten vorkommen. MURPHY und PIVER (1951) halten zwar einen derartigen Ausheilungsmechanismus für recht häufig, haben dafür aber wenig Beweise.

Bei mit hohem Zylinderepithel ausgekleideten Lungencysten, gleichgültig ob gas- oder sekrethaltig, ist oft eine Neigung

zur Proliferation beobachtet worden. OUDENDAL (1923) hat eine derartig große Neigung zur Proliferation beobachtet, daß sich schließlich das Bild einer geschwulstähnlichen, excessiven Neoplasie bot. Meistens finden sich diese proliferativen Vorgänge in großen Lungencysten mit bronchusähnlichem Wandaufbau, wobei manchmal auch eine Papillenbildung in der Cystenwand beschrieben wurde. In Cysten, die mit Zylinderepithel ausgekleidet waren, sind lokalisierte Inseln von Plattenepithel gefunden worden. Die Hypothese, letzteres sei auf Grund von erhöhtem Druck in der Cyste aus dem Zylinderepithel entstanden, wird heute abgelehnt. Man ist vielmehr der Ansicht, daß es sich um eine Plattenepithelmetaplasie handelt, deren Ursache nach MURPHY und PIVER (1951) eine chronische, sich über mehrere Jahre erstreckende Infektion sein soll. Von diesen beiden, wie auch von anderen Autoren, wird eine derartige Metaplasie als die eigentliche Ursache maligner Tumorbildung in cystischen, primär gutartigen Lungenhohlräumen angesehen. Eine genaue Statistik über die Häufigkeit bösartiger Degenerationen von Lungencysten liegt in der Literatur noch nicht vor; es scheint jedoch ein beträchtlicher Prozentsatz der Cysten, hauptsächlich der bronchogenen, sekundär carcinomatös zu entarten. Zahlreiche Publikationen beschäftigen sich mit dem Problem der carcinomatösen Umwandlung in Lungencysten; das Bronchialcarcinom jedoch als eine häufige Komplikation cystischer Erkrankung anzusehen, wie dies LARKIN und PHILIPS (1955) tun, scheint doch nicht ganz gerechtfertigt zu sein. Die Möglichkeit ist zwar gegeben, doch kann man nicht behaupten, daß dies die Regel sei.

Cysten mit hohem Zylinderepithel und dicker Wandung besitzen meistens vereinzelt auch Becherzellen. Sie finden sich ebenso in der gesunden Lunge, in den bronchioli in spärlicher Anzahl, während ihr vermehrtes Auftreten in Lungencysten als Vorstadium der Plattenepithelmetaplasie angesehen wird.

In letzter Zeit hat sich der Begriff intralobäre Sequestration durchgesetzt. JONES (1955) publizierte eine cystische Lungenveränderung, die von einer Gefäßanomalie begleitet war. Meistens entspringt das abnorme Gefäß direkt aus der Aorta und mündet vorzugsweise in die postero-basalen Unterlappensegmente ein. "Das betreffende Segment erscheint durch die Arterie gleichsam von der übrigen Lunge abgeschnürt, worauf der Name Sequestration zurückzuführen ist" (ZADEK und RIEGEL (1958)).

Zu den mit kubischem Epithel ausgekleideten Lungencysten ist zu sagen, daß sie am wenigsten zu Komplikationen neigen. Sie werden auch als Alveolarcysten bezeichnet, sind vorwiegend gashaltig, neigen sehr wenig zur Sekundärinfektion und eine maligne Degeneration ist auf Grund ihres dünnwandigen Aufbaus sehr selten. Lediglich die sog. Spannungscyste stellt eine ernsthafte Komplikation dar, zu der die Alveolarcysten neigen.

E. Nomenklatur, Form und Einteilung der Lungencysten.

Die cystischen Erkrankungen der Lungen umfassen ein sehr weites Gebiet: sie reichen von der einfachen bronchogenen Lungencyste, die mit bronchusähnlichem Epithel ausgekleidet und meistens angeborener Natur ist, bis zum reinen Lungenemphysem. Da Lungencysten mit bronchialem Wandaufbau auch an anderen Stellen des Thoraxraumes, d.h. nicht nur im Lungeninnern, gefunden worden sind, wird vielfach behauptet, der Begriff "Lungencyste" stelle lediglich eine topographische Bezeichnung dar und gehöre daher dem Begriff der "intrathorakalen Cysten" untergeordnet.

Überhaupt variiert die diesbezügliche klinische Nomenklatur erheblich und deckt sich nicht immer mit den pathologisch-anatomischen Begriffen, was vielleicht damit zu erklären ist, daß die Kenntnisse über die "Lungencysten" ziemlich neu sind und erst in den letzten Jahren auf Grund der Fortschritte der Thoraxchirurgie in den Blickpunkt des klinischen Interesses gerückt wurden.

Bei der Unterscheidung der zwei großen Cystengruppen stimmt die klinische mit der pathologischen Nomenklatur überein: Als Sacklunge (solitäres cystisches Lungenleiden) bezeichnet man größere, cystenartige Hohlräume im Lungenparenchym, die - wie schon der Name sagt - manchmal sogar eine ganze Lunge befallen können. Unter Wabenlunge (polycystisches Lungenleiden) versteht man kleine, multiple Hohlräume innerhalb der Lungen, die den

Charakter von Bienenwaben haben. Letztere Bezeichnung stammt übrigens aus der angelsächsischen Literatur. Von KAUFMANN(1931) stammt dagegen die Unterscheidung einer offenen und geschlossenen Sack- und Wabenlunge, je nachdem, ob es sich um eine mit Luft oder eine mit Sekret gefüllte Lungencyste handelt, wobei die lufthaltigen Cysten mit dem Bronchialsystem in offener Verbindung stehen. Der klinische Begriff echte Lungencyste und Pseudocyste wurde erst in den letzten Jahren geprägt. Unter einer echten Lungencyste versteht man cystische Gebilde in der Lungensubstanz, die angeborener Natur sind, während als Pseudocysten erworbene Lungencysten bezeichnet werden, denen eine pathologische Veränderung am Bronchialsystem - eine Infektion, ein tumoröser Prozeß, Parasiten etc. - zu Grunde liegt.

Die angeborenen Bronchiektasen, welche stets eine breite Verbindung zum Bronchialsystem ohne Stenose irgendwelcher Art aufweisen - im Gegensatz zu anderen Arten von Lungencysten -, sind die Folge einer nur die Bronchien betreffenden Mißbildung. Da sie embryologisch und morphologisch aber mit den echten Lungencysten eng verwandt sind - der Unterschied ist nur durch den Grad der cystischen Veränderung bedingt -, besteht kein Grund, sie nicht ebenfalls als eine Form der cystischen Lungenerkrankungen anzusehen. Nach BÜCHNER (1955) sind bei angeborener Bronchiektasie die Bronchien zumeist sack- und spindelförmig erweitert, seltener dagegen zylinderförmig.

Chronische Emphyseme sind ebenfalls cystenartige Veränderungen im Lungeninnern und gehören strenggenommen zum Begriff "Pseudocyste". ROTHSTEIN und MOBERLY (1952) definieren sie folgendermaßen: "Emphyseme sind gashaltige Hohlräume in der Substanz der Lunge, welche durch Einreißen und Verschmelzung mehrerer Alveolen zustande kommen. Sie sind nicht mit Epithel ausgekleidet, sondern bestehen aus komprimierten Alveolarwänden bzw. einer dünnen Bindegewebsschicht".

Die ebenfalls rein klinische Bezeichnung Alveolarcyste umfaßt gas- bzw. lufthaltige umschriebene Hohlräume in der Lungensubstanz, die hauptsächlich im Kleinkindalter zu beobachten sind. Es handelt sich hier um echte Lungencysten, die mit zusammenhängenden zylindrischem oder kubischem Epithel ausgekleidet sind.

Der klinische Begriff Pneumatocèle bezeichnet einen im Verlauf entzündlicher Prozesse auftretenden Hohlraum im Lungenparenchym. Kennzeichnend für diese Cystenform ist ihre Neigung zur spontanen Rückbildung. Die Ungarn KESZLER und SZÉCSI (1957) meinen, daß die Pneumatocèle Folge eines circumscriperten Obstruktionsemphysems sei.

Wesentlich seltener kommen sog. gastrische Cysten vor. Sie entstehen höchstwahrscheinlich durch Abschnürungsstörungen bei der frühembryonalen Trennung des Respirationstraktes vom primitiven Vorderdarm und werden geläufiger auch als Vorderdarmcysten bezeichnet. Es ist bisher noch nicht geklärt, wie derartige Abschnürungsstörungen zustande kommen. HOSSLII (1950) und SCHÜTZ (1954/55) haben gastrische Lungencysten im Mediastinum, und zwar in der Nachbarschaft des Oesophagus und der Bifurcatio

tracheae, beschrieben. LÜCHTRATH (1951) und andere haben Fälle von gastrischen Cysten veröffentlicht, die in der Lunge lokalisiert waren und einen magenähnlichen Wandaufbau aufwiesen. SAUERBRUCH (1939), HOSSLI (1950) und BRUNNER (1955) haben bei gastrischen Lungencysten Blutungen beobachtet, die durch ein Ulcus pepticum bedingt waren. WOLF (1948) berichtete über "menstruelle Haemoptoe" aus einer Lungencyste. Leider ist über die Art dieser Lungencyste Näheres nicht bekannt geworden, da sie nicht entfernt wurde.

Eine besondere Form der Lungencysten, die sehr ernste Komplikationen haben kann, ist die oben schon erwähnte sog. Spannungscyste. KING und HARRIS (1937) vertreten die Ansicht, daß nach sekundärem Durchbruch einer Lungencyste in das Bronchialsystem an der Stelle der Perforation sehr oft ein Ventilmechanismus zustande kommen kann. Nach HARRISON, VOSELER und PRENTICE (1948) kann es zu einer Spannungscyste kommen, wenn eine Lungencyste durch mehrere relativ kleine und winkelige Öffnungen mit dem Bronchialbaum in Verbindung steht. Durch einen entsprechenden Ventilmechanismus kommt es zu einem Druckanstieg innerhalb der Cyste, die dadurch an Größe zunimmt und gleichzeitig das benachbarte Lungengewebe komprimiert.

Versuche, die Lungencysten in Gruppen systematisch zu klassifizieren, sind schon häufiger unternommen worden. Die meisten Autoren sind ätiologisch vorgegangen und unterscheiden demnach angeborene und erworbene Cysten. Diese Systematik ist anderen Einteilungen ihrer Klarheit wegen überlegen, obwohl es- wie

gesagt - Fälle gibt, bei denen es nicht möglich ist, mit absoluter Sicherheit zu entscheiden, ob die vorliegende Cyste schon von Geburt an bestanden hat oder sich erst postnatal gebildet hat. ZADEK und RIBGEL (1958) unterscheiden "flüssigkeitsgefüllte" und "luftgefüllte" Cysten sowie "solitäre Lungencysten" und "polycystische Lungenveränderungen". Nach der Einteilung von SCHNEIDRZIK (1954), dem die histologische Struktur als Anhaltspunkt dient, unterscheidet man zwei Cystengruppen:

1. bronchogene, mit zylindrischem Epithel ausgekleidete Lungencysten, deren Wand die meisten Bronchial-Elemente enthält.
und
2. alveolare Cysten, die mit "plattgedrückten Alveolen ausgekleidet sind".

Jede Systematik hat einiges für sich. Die ätiologische Einteilung, die von den meisten Autoren angewandt wird, scheint jedoch die bessere zu sein und wird daher auch in dieser Arbeit benutzt.

F. Klinik, Symptomatologie und Komplikationen der cystischen Lungenerkrankungen.

Die Klinik einer Krankheit darzustellen, deren Charakteristikum gerade in der außerordentlichen Vielfalt ihrer Symptome und Komplikationen besteht, ist nicht einfach. Das gleiche gilt wohl auch für die Prognose dieser Erkrankung.

Die durch nicht infizierte Lungencysten hervorgerufenen Erscheinungen sind zumeist und wenn die Cysten nicht besonders groß sind geringfügig. Es sind Fälle von Lungencysten beschrieben worden, die jahre- und sogar jahrzehntelang bestanden haben, ohne daß der Patient sich je einer Krankheit bewußt war, bis eines Tages eine aus anderen Gründen durchgeführte Röntgenuntersuchung zur Feststellung der Lungencyste als Zufallsbefund führte. Fast stets sind es erst Komplikationen, die die Krankheit manifest werden lassen. Dabei hat folgende Feststellung Gültigkeit: Jede bis zu einem gewissen Zeitpunkt symptom- und komplikationslos verlaufene Lungencyste kann plötzlich und unerwartet zu bedrohlichen Erscheinungen führen. Vor allem aus diesem Grunde stellen die cystischen Lungenerkrankungen eine sehr ernste Erkrankung mit durchaus unsicherer Prognose dar.

Bei offenen, sekrethaltigen Cysten kommt es relativ oft zur spontanen Entleerung des Sekretes in das Bronchialsystem. Erst dieses Aushusten von Cysteninhalt gibt nicht selten dem Kranken Veranlassung, einen Arzt aufzusuchen und führt dadurch zur Entdeckung des Leidens.

Nach HOSSLI (1950) soll zu den wichtigsten Symptomen cystischer Lungenveränderungen die Haemoptoe gehören, die im von ihm ausgewerteten Krankengut der Züricher Klinik anamnestisch in 50 % der Fälle angegeben wurde. Obwohl die Möglichkeit einer durch Arrosion bzw. Ruptur eines Gefäßes bedingten Blutung in die Cyste durchaus gegeben ist, zählt der blutige Auswurf unseres Erachtens jedoch nicht zu den charakteristischen Hauptsymptomen des Leidens. Wie im Krankengut anderer Autoren fand sich auch in unseren Fällen dieses für den Patienten stets sehr eindrucksvolle und besorgniserregende Symptom sehr viel seltener. Wesentlich häufiger und von viel größerer Bedeutung sind dagegen die Symptome, die durch eine Infektion oder einen Ventilmechanismus mit seinen folgeschweren Komplikationen hervorgerufen werden.

Es ist ohne weiteres verständlich, daß eine mit dem Bronchialbaum in Verbindung stehende Lungencyste, gleich ob sie gas- oder sekrethaltig ist, relativ leicht zur Infektion neigt. Symptomatik, Lokalisation und Befund lassen es erklärlich erscheinen, daß die meisten infizierten Lungencysten zumindest anfangs, nicht selten jedoch auch im weiteren Verlauf, als Abszesse fehldiagnostiziert werden. Es hat sich indessen gezeigt, daß es nicht in jeder mit dem Bronchialsystem kommunizierenden Cyste unbedingt zur Infektion kommen muß, und daß es viele Jahre dauern kann, bis sich eine derartige Cyste infiziert (BRUNNER (1949)). Die Infektionsgefahr ist jedoch groß und droht zu jeder Zeit, Schwieriger zu erklären ist der Infektionsweg bei einer geschlossenen Lungencyste. Die hierfür

aufgestellten Hypothesen gehen noch auseinander. Hauptsächlich von amerikanischen Autoren wird die Auffassung vertreten, daß auch zwischen den (dann nur scheinbar) geschlossenen Lungencysten und dem Bronchialsystem eine oder mehrere außerordentlich feine Verbindungen bestehen; andere Autoren nehmen die Möglichkeit einer Infektion a) per continuitatem von irgendeinem entzündlichen Prozeß in der Umgebung, b) haematogen und c) auf dem Lymphwege an.

Bei einer infizierten Lungencyste bildet sich in ihrer Umgebung eine kollaterale Entzündung im Sinne einer Herd-Hof-Reaktion aus. Diese begleitende Pneumonie beherrscht anfangs häufig das klinische Bild ganz. Selbst bei intensiver Therapie gelingt es oft nicht, den meist vorhandenen Reizhusten völlig zum Schwinden zu bringen und den fast immer erheblich reduzierten Allgemeinzustand befriedigend zu bessern. Bei den einmal entzündeten Cysten wechseln in der Regel Phasen der Expektoration mukoid-eitrigen Sekretes mit solchen trockenen Reizhustens ab; auch die Haemoptoen sollen nach BRUNNER (1950) in diesem Stadium häufig sein. Die Vergrößerung einer Cyste durch zunehmende Sekretansammlung oder einen Ventilmechanismus kann auch rein mechanisch die Atmung behindern, doch wird diese Dyspnoe vom Kranken oft deshalb nicht als so schwerwiegend empfunden, weil das Cystenwachstum im allgemeinen sehr langsam vor sich geht. und es daher zur Gewöhnung und zum kompensatorischen Angleich an die verminderte Respirationsleistung durch symptomatische Polycythaemie, vermehrte Durchblutung der anderen Lungenabschnitte und anderes kommt. Das Auftreten hohen Fiebers spricht

naturgemäß für eine Infektion im Cysteninnern oder in der Umgebung; sein Fehlen indes nicht dagegen, wobei es sich dann meist um eine chronische Entzündung handelt. Analoges gilt auch für die Blutsenkungsbeschleunigung. Die pleuranahe Lage einer Lungencyste bedingt im Falle der Infektion meistens eine symptomatische Begleitpleuritis, aus der sich ein Pleuraempyem entwickeln kann. Eine weitere Komplikation entsteht bei einem Durchbruch einer entzündeten Cyste in den Pleuraraum, der zwangsläufig zum Pleuraempyem oder in ungünstigen Fällen, nämlich stets dann, wenn es sich um eine Cyste mit Verbindung zum Bronchialsystem handelt, zu einem Pyopneumothorax mit innerer Bronchialfistel führt. Zum Glück ist ein derartiges Ereignis verhältnismäßig selten, da die "Drainage" der Cyste über das Bronchialsystem dieser Entwicklung durch laufendes Abhusten des Eiters entgegenwirkt und es erst bei erheblicher Stenosierung oder anhaltender Verstopfung des ableitenden Bronchus zur Perforationsgefahr kommt. Eine ebenfalls sehr seltene Komplikation stellt die Lungengangrän dar, die sich nur beim Durchbruch einer mit entsprechenden Erregern infizierten Cyste in das angrenzende Lungenparenchym entwickeln kann.

Vor der Besprechung der folgenden, für den Patienten besonders gefährlichen Komplikation, nämlich der Spannungscyste, sollen zunächst noch die vom Kranken selbst am häufigsten angegebenen Beschwerden erwähnt werden: Die Mehrzahl der Kranken klagt vor allem über eine individuell verschieden starke Atemnot, die in erster Linie von dem jeweiligen Umfang der cystischen Ver-

änderungen abhängt. Viele Patienten leiden weiterhin unter starkem Hustenreiz, nicht selten auch unter Hustenparoxysmen. Relativ häufig sind auch Angaben über Thoraxschmerzen, Appetitlosigkeit, Leistungsunfähigkeit und abnormer Ermüdung.

Eine ebenfalls wichtige Komplikationsgefahr wird durch die Veränderung des Luftgehaltes und damit der Spannung im Cysteninneren verursacht. Diese Spannungsänderung kann durch die Ausbildung eines Ventilmechanismus hervorgerufen werden und führt dann zu dem gefährlichen Auftreten einer sog. Spannungscyste, die große klinische Bedeutung haben kann. Die Entstehung eines Ventilmechanismus kann durch verschiedene Umstände begünstigt werden und die Anzahl der veröffentlichten Fälle mit Spannungscysten spricht eindeutig dafür, daß dieses Ereignis nicht so selten ist. Es sind z.B. auch Spannungscysten beschrieben worden, die eine ganze Thoraxhälfte vollkommen ausfüllten, während der zugehörige Lungenflügel vollständig komprimiert wurde. Wenn therapeutisch nichts unternommen wird, d.h. weder Thorakotomie noch Punktion durchgeführt werden, kann bei einem weiteren Druckanstieg in ihrem Innern die Größe der Cyste unheimliche Dimensionen annehmen. Das gesamte Mediastinum wird in solchen Fällen nach der gesunden Seite verdrängt. Neben der primären Lungenschädigung kommt es zu ganz wesentlichen Funktionsstörungen der Mediastinalorgane, die zwar anfangs reversibel sein mögen, später jedoch auf jeden Fall irreversibel werden. Sieht man von diesen schweren Folgen der Spannungscyste ab, so droht außerdem immer ein Spontanpneumothorax! Im Vordergrund seiner Symptomatik stehen die Unruhe des Patienten, die

Zyanose und die zunehmende Atemnot. Verstrichene Intercostalräume sind ebenso wie eine erhebliche Vorwölbung des Thorax und eine respiratorische unbewegliche tiefstehende untere Lungengrenze beschrieben worden, besonders auch bei Kindern. Im allgemeinen tritt die Spannungscyste als Komplikation im Kindesalter auf, während beim Erwachsenen die infektiösen Komplikationen überwiegen.

Grundsätzlich kann jede Lungencyste im Spätstadium zu maligner Degeneration führen. Diese Komplikation steht nur bei den echten, also den angeborenen Lungencysten, die mit mehrreihigem, sezernierenden Zylinderepithel ausgekleidet sind und eine dicke Wandung aufweisen, in Frage. Der Prozentsatz der Lungencysten, bei denen diese Komplikation auftreten kann, läßt sich nur ungenau angeben; wenn z.B. ein Bronchialcarcinom besteht, kann man histologisch zumeist nicht mehr feststellen, ob ursprünglich eine Cystenwand vorhanden war oder nicht. Es gibt jedoch röntgenologisch über mehrere Jahre hinaus beobachtete Fälle von Lungencysten, bei denen eine deraartige maligne Degeneration eindeutig festgestellt werden konnte.

Nach ZADEK und RIEGEL (1958) kommt auch eine tuberkulöse Infektion als - allerdings seltenere - Komplikation des cystischen Lungenleidens vor.

Die Amerikaner GRIFFIN, VOSSLER und PRENTICE (1949) haben versucht, die Komplikationen der cystischen Lungenerkrankung zu systematisieren: Sie unterscheiden als erste Komplikation die Infektion einer Cyste, als zweite die Entstehung einer Spannungscyste und als dritte den Durchbruch einer Cyste in die Pleurahöhle.

Von klinischem Interesse sind Auskultation und Perkussion. Bei den kleinen Lungenzysten sind die Symptome auskultatorisch entweder ganz geringfügig oder sie fehlen gänzlich. Bei den größeren Höhlen findet man auskultatorisch über dem entsprechenden Lungenbezirk entweder ein abgeschwächtes oder ein fehlendes Atemgeräusch. Bei Spannungscysten ist stets ein abgeschwächtes Atemgeräusch zu hören. Perkutorisch ist bei Spannungscysten und größeren gashaltigen Cysten ein tympanitischer Klopfschall die Regel.

Bevor das Kapitel "Klinik der Lungenzysten" abgeschlossen wird, seien noch folgende interessante Statistiken erwähnt:

Nach WOODS (zit. nach SEYPARTH 1954) sollen Männer etwa dreimal so oft wie Frauen an Lungenzysten leiden. Weiterhin soll die rechte Lunge zweimal so oft als die linke von den Cysten bevorzugt werden. FASS (1954) meint dagegen, daß die Seitenverteilung solitärer Lungenzysten ungefähr gleich ist. ZIMMERMANN (zit. nach FASS 1954) stellte in einer Zusammenstellung von 424 Fällen fest, daß die linke Lunge etwas häufiger von einer Cystenbildung betroffen ist als die rechte.

G. Diagnostik.

Trotz der vielfältigen Untersuchungstechnik, über die wir heutzutage verfügen, gelingt eine exakte präoperative Diagnose cystischer Lungenveränderungen nicht in jedem Fall. Bronchoskopie und Bronchographie ergeben den pathologisch-anatomischen Gegebenheiten entsprechend in den meisten Fällen keine eindeutigen Befunde; die Cyste füllt sich meist nicht mit dem Kontrastmittel. Die Bronchoskopie ist vor allem deswegen immer indiziert, um andere differentialdiagnostische Möglichkeiten auszuschließen (z.B. Bronchiektasen), während natürlich der Nachweis einer Cyste dadurch nicht zu erbringen ist. Nach TEMPLETON (1950) lassen sich durch diese diagnostischen Methoden allerdings gelegentlich verlagerte und gedrehte Bronchusostien erkennen. Beide Diagnostika sollten also - schon zum Ausschluß anderer Erkrankungen - immer angewandt werden. Von der Angiographie wird in Deutschland, im Gegensatz zu den U.S.A., bisher wenig Gebrauch gemacht. Sie zählt jedoch zu den angeblich zuverlässigsten diagnostischen Methoden, da sie bei größeren echten Lungenzysten fast immer eine Verlagerung der Gefäße zeigt. Davon abgesehen gelingt durch die Kontrastdarstellung am ehesten der Nachweis einer sog. intralobären Sequestration.

Die diagnostische Cystenpunktion wird heute - wie von uns, so auch von den meisten anderen Autoren - zumeist abgelehnt. BROCK (1950) ist der Ansicht, daß eine derartige Punction keineswegs vorgenommen werden darf, da ein Spannungspneumothorax vermieden werden muß. BRUNNER (1955) mißt ihr in Kombination

mit einer Kontrastfüllung bei unklaren Fällen hingegen doch großen diagnostischen Wert bei.

Die Mehrzahl der angelsächsischen Autoren vertritt die Auffassung, daß die Diagnose einer cystischen Lungenerkrankung aus Anamnese und Röntgenuntersuchung mit ausreichender Sicherheit gestellt werden könne; in unklaren Fällen sei allerdings eine Probethorakotomie indiziert.

Obwohl - wie gesagt - cystische Lungenerkrankungen durch die Variabilität ihrer Symptome gekennzeichnet sind, fällt bei den meisten Fällen in erster Linie ihre lange Anamnese auf. Nach ZADEK und RIEGEL (1958) ist ein langjähriger, oft bis zur Kindheit zurückreichender Verlauf recht charakteristisch. Sehr oft beginnen die ersten Symptome nach Kinderkrankheiten, besonders nach Keuchhusten und Masern. Genaue anamnestische Angaben über eine erhebliche eitrige oder schleimige Expektoration, besonders nach einem fieberhaften und mit Husten verbundenen Infekt, sind jedoch relativ selten.

Für das Röntgenbild einer Lungenzyste sind folgende Faktoren von Bedeutung: a) Cysteninhalt, b) Cystengröße, c) Cystenwandung.

Das Fehlen der Lungenzeichnung an umschriebener Stelle weist auf eine gashaltige Lungenzyste hin, wobei der Hohlraum in der Regel oval ist und eine zarte Wandung aufweist. Die sekrethaltigen Lungenzysten zeigen nach ZADEK und RIEGEL (1958) in charakteristischen Fällen "kugelig-pralle Form, scharfe Begrenzung und homogene Schattenintensität".

Nach ALLBRITTEN und TEMPLETON (1950) erscheint die Cyste im Röntgenbild "wie ein Feld von zunehmender Dichte mit einer sehr feinen Abgrenzung, während an der Randzone nicht selten entzündliche Prozesse zu sehen sind".

Nicht immer einfach ist die röntgenologische Differentialdiagnose einer Lungencyste gegen einen Spannungspneumothorax. Hier hilft in erster Linie die Beachtung der unterschiedlichen klinischen Symptomatologie beider Erkrankungen weiter, wozu eventuell eine Erweiterung der Intercostalräume bei großen Lungencysten gehört. Bei chronischem Pneumothorax findet man hingegen häufig eine Verengung der Intercostalräume.

Der Perkussion sowie der Auskultation kommt in der Regel eine zweitrangige diagnostische Bedeutung zu. Nur in wenigen Fällen erhält man typische auskultatorische und perkutorische Befunde.

Zur exakten Diagnose sind stets Tomographie und Bronchographie heranzuziehen. Auf den Schichtbildern lassen sich nicht selten die cystischen Hohlräume genau abgrenzen oder aber, bei sekrethaltigen Cysten, scharf abgegrenzte, runde bis ovale, homogene Verschattungsbezirke nachweisen. Nur wenn erheblichere entzündliche Reaktionen im angrenzenden Parenchym das Bild komplizieren, stößt die Röntgendiagnose auf größere Schwierigkeiten. Alle Cysten, die eine Verbindung zum Bronchialsystem haben, können durch Kontrastfüllung des Bronchialbaumes dargestellt werden. Bei sorgfältiger Technik gelingt es in diesen Fällen bronchographisch einen Kontrastmittelbeslag der Cystenwand zu erzielen, womit die Diagnose gesichert ist. Bei denjenigen

Lungencysten, die keine Bronchialverbindung haben, kann hingegen auch tomographisch und bronchographisch die Abgrenzung gegen einen Tumor im Lungenparenchym schwierig oder unmöglich werden. Spiegelbildungen in Lungencysten durch Sekretansammlung bei beginnender Infektion oder bei kleiner Bronchialfistel, durch die nur ein Teil des Inhaltes abgehustet werden kann, geben Anlaß zur diagnostischen Verwechslung mit Lungenabszessen oder Empyemresthöhlen. Nur eine sorgfältige Vorgeschichte und eine erschöpfende klinische sowie röntgenologische Untersuchung kann vor groben Fehldiagnosen schützen. Stets werden trotzdem einzelne Fälle unklar bleiben; bei ihnen ist dann zumeist eine Probethorakotomie indiziert.

H. Eigene Fälle

Fall 1, A.R.: 3-jähriges Mädchen, das von einer auswärtigen Kinderklinik wegen Gewichtsabnahme und häufigen Pneumonien eingewiesen wurde. Die Diagnose dieser Klinik lautete: "Cystische Degeneration des linken Lungenoberlappens". Die stationäre Aufnahme erfolgte in unserer Klinik am 14.9.1955. Negative Tuberkulinprobe. Anämie von 70 % Hb. und 3,8 Mill. Ery. Die Röntgenuntersuchungen sprachen eindeutig für die schon auswärts gestellte Diagnose. Bei der Thorakotomie fanden sich viele Verwachsungen zwischen Oberlappen und Pleurakuppel. Im posterioren Segment des Oberlappens und im Bereich der Lingula bestanden viele cystische Veränderungen, während der Unterlappen makroskopisch und bei der Palpation keinen derartigen Befund aufwies. Der linke Oberlappen wurde extirpiert. Nach komplikationslosem postoperativen Verlauf wurde das Mädchen fieberfrei und in gutem Allgemeinzustand zur weiteren Behandlung am 3.10.1955 in die einweisende Klinik zurückverlegt. Das Blutbild zeigte 74 % Hb., 4,38 Mill. Ery. Die histologische Untersuchung des Operationspräparates ergab an der Oberfläche einige fibrinöse Auflagerungen und atelektatische Bezirke. Normale Lungenkonsistenz war nur in den Randpartien zu erkennen. Es konnte keine Verbindung der Höhlen mit dem Bronchialbaum nachgewiesen werden. Eine Epithel- auskleidung der Cystenwandungen, die dem Alveolarepithel ähnlich war, zeigte sich bei Elastika-Färbung. Es hatte sich um eine angeborene Sekret- und gleichzeitig bluthaltige Wabenlunge gehandelt, die wahrscheinlich geschlossen war, da größere Auswurfmenge anamnestisch fehlten; die wiederholten

Pneumonien waren auf Infektion mit Umgebungsreaktion zurückzuführen. Die operative Behandlung war absolut indiziert und führte zu einem guten Ergebnis, was sich auch bei späteren Nachuntersuchungen bestätigte.

Fall 2, B.E.: 22-jährige kaufmännische Angestellte wurde vom Hausarzt aus Frankfurt mit der Diagnose "Wabenlunge beider Unterlappen und des Mittellappens der linken Lunge" in unsere Klinik überwiesen. Nach der Vorgeschichte litt die Patientin seit ihrem 3. Lebensjahr an häufigen Bronchitiden mit geringem Fieber und schleimig-eitrigem, übelriechenden Auswurf. Zahlreiche Ärzte wurden konsultiert und auch viele Röntgenkontrollen durchgeführt; die Diagnose lautete jedoch stets "Bronchitis", und es wurde eine entsprechende Therapie mit Inhalieren und Brustwickeln angewandt. Als Kinderkrankheiten wurden Masern, Scharlach und Keuchhusten angegeben. Außerdem wurden eine Polypenexstirpation aus der Nase 1952 und eine Mittelohr-eiterung rechts im Jahre 1953 angegeben. 1953 wurde auch eine partielle Tonsillektomie vorgenommen. Die Patientin klagte über Arbeitsdyspnoe und einen geringen, tagsüber auftretenden Husten. Der Verdacht auf eine Wabenlunge wurde erstmals 1956 ausgesprochen, als im Dezember dieses Jahres eine Röntgenaufnahme anlässlich einer erneuten schweren Bronchitis angefertigt wurde. Diese Vermutung wurde in einer anderen Chirurgischen Universitätsklinik bestätigt. Die stationäre Aufnahme bei uns erfolgte am 29.1.1957. Da sich eine Kieferhöhlenentzündung beiderseits fand, war es erforderlich, diese vor der Lungenresektion zu beseitigen. Am 19.2.1957 erfolgte daher

Operation der Kieferhöhlen beiderseits durch den Otologen. Die Patientin wurde am 28.2.1957 zu uns zurückverlegt und dann zunächst zu einem Erholungsaufenthalt entlassen. Nach Wiederaufnahme am 1.4.1957 wurde am 15.4.1957 der thoraxchirurgische Eingriff durchgeführt. Nach Eröffnung der Brusthöhle wurde der völlig von cystischen Gebilden durchsetzte Unterlappen reseziert. Die Pleura zeigte das Bild einer chronisch-fibrinösen Entzündung und die bronchopulmonalen Lymphknoten waren erheblich entzündlich geschwollen. Der histologische Befund bewies, daß es sich um eine infizierte, sekrethaltige Wabenlunge gehandelt hatte, die innen einen bronchusähnlichen Wandaufbau besaß. Es fanden sich viele Becherzellen und die Flimmerbesätze der Bronchialepithelien waren gut erhalten. Die Patientin wurde am 18.5.1957 nach komplikationslosem postoperativen Verlauf in befriedigendem Zustand nach Hause entlassen. Bei absoluter Indikation war auch das Spätresultat sehr zufriedenstellend.

Fall 3, B.O.: Die 10-jährige Schülerin wurde wegen "Cystenbildung im linken Lungenobergeschoß" zu uns eingewiesen. Nach der Vorgeschichte machte das Mädchen mit 2 Jahren einen "Lungenabszeß" links durch, der wegen der Kriegsverhältnisse nicht stationär behandelt wurde. Als Kinderkrankheiten wurden Masern, Röteln, Keuchhusten und Mumps angegeben. Die Sputumuntersuchung ergab keine Tuberkelbakterien. Durch die Tomographie konnte eindeutig eine Cystenbildung im linken Obergeschoß nachgewiesen werden, während die übrige Lunge keine pathologischen Veränderungen erkennen ließ. Am 4.5.1954 wurde

eine Thorakotomie vorgenommen und der erheblich veränderte, mit der Umgebung verwachsene linke Oberlappen entfernt. Es fanden sich zwei taubeneigroße Cysten, je eine im apicalen und im anterioren Segment, während das übrige Parenchym des Oberlappens Bronchiektasen zeigte. Sicherlich handelte es sich um eine embryonal bedingte Cystenbildung. Die Entlassung erfolgte nach komplikationslosem postoperativen Verlauf in sehr gutem Zustand und ohne Beschwerden. Die Restlunge füllte den linken Pleura-raum vollständig aus und die respiratorische Leistung war gut. Spätere Nachuntersuchungen zeigten einen gleichmäßig voll zufriedenstellenden Befund.

Fall 4, D.H.: Das 19-jährige Mädchen wurde bei uns auf Veranlassung eines Gesundheitsamtes aufgenommen. Mit 5 Jahren war in einer auswärtigen Klinik während einer Scharlacherkrankung beim Röntgen erstmals eine Lungencyste festgestellt worden. Die Patientin hatte nie Beschwerden und es erfolgte dementsprechend auch keine Behandlung. Seit 3 Jahren stand sie in Kontrolle des zuständigen Gesundheitsamtes. Als Kinderkrankheiten gab die Patientin Masern, Scharlach, Diphtherie und Keuchhusten an, später war sie dagegen nie krank gewesen, hatte weder Husten, noch Fieber, noch Beschwerden. Die Tomographie ergab cystische Lungenveränderungen im rechten Obergeschoß. Im Blutbild bestand eine geringe Anämie. Es wurde eine Segmentresektion mit Entfernung des apicalen und posterioren Oberlappen-segmentes durchgeführt. In den betreffenden Segmenten war eine gut apfelsinegroße, prall gefüllte Cyste enthalten. Die histologische Untersuchung ergab eine solitäre, angeborene,

sekrethaltige Lungencyste, die bronchusähnlichen Wandaufbau aufwies und durch mehrere Bronchien in Verbindung mit dem Bronchialsystem stand. Nach einem typischen postoperativen Verlauf, der keine Komplikationen bot, erfolgte die Entlassung, beschwerdefrei und in sehr gutem Zustand.

Fall 5, D.B.: Die 47-jährige Hausfrau kam aus der Medizinischen Klinik mit der Diagnose "Lungencyste" zu uns. Nach der Vorgeschichte war sie nicht ernsthaft krank gewesen, außer vor 10 Jahren, als sie einen Lungenabszeß, der jedoch wegen der Kriegsverhältnisse nicht ausreichend behandelt werden konnte, gehabt habe. Zunächst mußte in der HNO-Poliklinik nach Caldwell-Luc wegen einer chronischen Sinusitis maxillaris rechts operiert werden. Die Thorakotomie erfolgte dann 14 Tage später. Es mußte eine Lobektomie des linken Unterlappens vorgenommen werden. Die Untersuchung des Operationspräparates zeigte eine über gänseeigroße Cyste im posterioren Bereich des linken Lungenunterlappens. Histologisch konnte eine breite, schräge, über den dazugehörigen Bronchus ziehende gangartige Verbindung zum Bronchialbaum nachgewiesen werden. Die Innenauskleidung der Cyste bestand aus flimmerndem Zylinderepithel. Es handelte sich um eine angeborene, bronchogene, solitäre Lungencyste. Die Patientin überstand die Operation gut, wurde jedoch wegen einer hartnäckigen Anämie nochmals in die Medizinische Klinik zurückverlegt. Das Operationsresultat war bei einer späteren Nachuntersuchung durchaus befriedigend.

Fall 6, E.M.: Die 42-jährige Rentnerin wurde wegen "Lungenleiden" vom Hausarzt zu uns eingewiesen und stationär aufgenommen. Die subjektiven Beschwerden lauteten auf: "Starker, häufiger Hustenreiz, viel gelblich-zäher Auswurf, zeitweise Hämoptoe". Die Patientin klagte außerdem über ständigen Durst, weshalb sie auch sehr viel trinken müsse, und weiter über mäßige Atemnot nach Anstrengung; sie habe jedoch keine Schmerzen. In der Vorgeschichte fielen seit dem 15. Lebensjahr Appetitlosigkeit, zunehmende Schwäche und Müdigkeit sowie ständiger Durst auf. In einer Lungenheilstätte, in der die Kranke früher einmal in Behandlung war, war es nie gelungen, Tuberkelbakterien nachzuweisen; seitdem stand sie in dauernder Überwachung des Gesundheitsamtes. Das Blutbild zeigte eine deutliche Anämie und eine erhebliche Leukozytose; die Blutkörperchensenkung war mit 48/85 mm nach Westergren stark beschleunigt. Die wegen Tumorverdacht durchgeführte Bronchoskopie ergab jedoch keinen pathologischen Befund. Bei der Thorakotomie fand sich eine hochgradig geschrumpfte rechte Lunge, die völlig von Cystenbildungen durchsetzt war und chronische pneumonitische Veränderungen aufwies, so daß sich eine Pneumonektomie nicht vermeiden ließ. Der verhältnismäßig große Eingriff wurde gut überstanden, so daß die Patientin etwa 5 Wochen danach in gutem Allgemeinzustand zur Weiterbehandlung in das Heimatkrankenhaus verlegt werden konnte. Die histologische Untersuchung der resezierten Lunge zeigte polycystische, wabenartige Bronchiektasen, die embryonaler Genese waren.

Fall 7, F.U.: Die 24-jährige Hausfrau wurde wegen rezidivierender Pneumonien stationär in unserer Klinik aufgenommen. Die Patientin, die aus einer gesunden Familie stammte, hatte als Kind Masern, Scharlach und eine Gelbsucht durchgemacht. Seit dem 7. Lebensjahr litt sie häufig an Lungen- und Rippenfellentzündungen und hatte dauernd vermehrten Husten und schleimig-eitrigen Auswurf. Fünfmal wurde die Kranke in Lungenheilstätten kurmäßig behandelt, obwohl keine Tuberkelbakterien gefunden wurden. In den letzten Jahren mußte sie sich zusätzlich wegen einer Nierenbeckenentzündung in ärztliche Behandlung begeben. Die Einweisung zu uns erfolgte über das zuständige Gesundheitsamt zur Klärung der Diagnose. Die weiteren Untersuchungen zeigten, daß es sich bei der Patientin um eine angeborene Wabenlunge des ganzen linken Lungenflügels handelte. Die Kontrolluntersuchung der rechten Seite ergab dagegen normale Verhältnisse, so daß eine Pneumonektomie links geplant werden konnte. Erst nach längerer entsprechender Vorbereitung wurde die Thorakotomie durchgeführt und die erkrankte linke Lunge reseziert. Die histologische Untersuchung des Operationspräparates ergab entsprechend der präoperativen Diagnose polycystische Lungenveränderungen, die den ganzen Flügel betrafen. Die Flimmerepithelauskleidung war überall gut ausgebildet; es handelte sich demnach sicherlich um eine angeborene Wabenlunge. Der postoperative Verlauf blieb ohne jegliche Komplikation, so daß die Patientin bereits nach 3 Wochen in hausärztliche Weiterbehandlung entlassen werden konnte. Abgesehen von dem üblichen Zustand nach Pneumonektomie mit Fibrothoraxbildung, entsprechender Verziehung

des Mediastinums und Herzens sowie Zwerchfellhochstand auf der resezierten Seite war der Befund auch bei späterer Nachuntersuchung zufriedenstellend; wesentliche subjektive Beschwerden bestanden nicht und die Leistungsfähigkeit war gut.

Fall 8, H.A.: Das 7-jährige Mädchen erkrankte 2 Jahre vor der Einweisung mit Husten, Auswurf und Temperaturen um 38°. Das Kind kam deshalb in ein Kinderkrankenhaus; dort war keine sichere Diagnose zu stellen gewesen und nur eine vorübergehende Besserung erreicht worden. Zur genauen Klärung der Diagnose erfolgte daher stationäre Aufnahme in unserer Klinik. Als Kleinkind hatte das Mädchen angeblich eine Nierenbeckenentzündung mit "Herzasthma". Im 1. Lebensjahr machte es eine Lungen- und Rippenfellentzündung durch, hatte aber sonst keine Kinderkrankheiten. Unsere Röntgenübersichtsaufnahmen zeigten wabenartige Lungenveränderungen, vorwiegend im Bereich des Unterlappens sowie eine starke Linksverlagerung des Mediastinums mit Verdacht auf Teilatelektase und Schrumpfung der linken Lunge. Die Untersuchungen führten zusammenfassend zur Diagnose Cystenlunge links. Nach entsprechender Vorbehandlung wurde thorakotomiert und nach Lösung der mit dem unteren Mediastinum bestehenden groben Pleuraverwachsungen der linke Lungenflügel reseziert. Die Patientin wurde nach 5 Wochen in das einweisende Kinderkrankenhaus zur weiteren Behandlung zurückverlegt, nachdem der postoperative Verlauf völlig frei von Komplikationen blieb. Die histologische Untersuchung ergab erwartungsgemäß eine angeborene Wabenlunge links mit sekundärer Infektion und Begleitentzündung.

Fall 9, K.I.: Die 18-jährige Hausgehilfin wurde unter dem Verdacht auf Lungenabszeß von einem auswärtigen Krankenhaus überwiesen. Schon auf dem Röntgenübersichtsbild wurde jedoch eine cystische Entartung im Parenchym des rechten Lungenuntergeschosses festgestellt und durch weitere Untersuchungen bestätigt. Nach längerer Vorbehandlung wurde der rechte Unterlappen reseziert. Ein atypisches, aus der Aorta in einer Höhe von etwa 3 Querfinger über dem Zwerchfell entspringendes, arterielles Gefäß, das in den veränderten Unterlappen zog, wurde während der Operation unterbunden und durchtrennt. Es handelte sich dabei um eine typische sog. "intralobäre Sequestration". Die histologische Untersuchung des Operationspräparates ergab eine angeborene Wabenlunge im rechten Unterlappen.

Fall 10, R.G.: Die 31-jährige Melkerin wurde unter dem Verdacht eines Spontanpneumothorax zu uns eingewiesen. Unsere Untersuchungen führten jedoch zum Nachweis einer Cystenlunge des linken Lungenunterlappens. Bei der Thorakotomie bestätigte sich diese Diagnose; es handelte sich um eine Lungencyste im apicalen Segment des linken Unterlappens. Der betreffende Lappen wurde reseziert, eine Segmentresektion schien nicht erlaubt, weil die Wand der sehr großen Cyste bis an die Segmentgrenzen heranreichte und mit Komplikationen gerechnet werden mußte. Histologisch wurde eine "bronchogene Mißbildungscyste des linken Unterlappens" festgestellt. Die Innenauskleidung der Cystenwand trug ein bronchiales Flimmerepithel, in dem zahlreiche Becherzellen auffielen. Nach glattem postoperativen Verlauf konnte die Patientin 3 Wochen nach der Operation

in gutem Allgemeinzustand entlassen werden. Das funktionelle Ergebnis war auch bei einer späteren Nachuntersuchung sehr gut.

Fall 11, R.R.: Die 39-jährige Hilfsarbeiterin kam mit den Beschwerden "Stechen im rechten Thorax, Schweregefühl und Mattigkeit" zu uns. Nachdem bei einer ambulanten Durchleuchtung der Verdacht auf eine Lungencyste im apicalen Segment des rechten Unterlappens ausgesprochen wurde, erfolgte stationäre Aufnahme. In der Vorgeschichte war abgesehen von den üblichen Kinderkrankheiten eine Lungen- und Rippenfellentzündung rechts vor 7 Jahren angegeben worden. 1 Jahr danach trat ein Lungenabszeß rechts auf, der sich bei entsprechender Behandlung nach 3 Monaten wesentlich zurückbildete. Die Patientin klagte weiter über wechselnden, zeitweise starken Husten, über starken gelben Auswurf und über Atembeschwerden beim Treppensteigen. Nach Durchführung der notwendigen Untersuchungen, die die Verdachtsdiagnose bestätigten, wurde der rechte Unterlappen reseziert. Es ergab sich bei der histologischen Untersuchung des Operationspräparates eine solitäre angeborene Lungencyste, deren Auskleidung aus flimmerndem Zylinder- bis Übergangsepithel bestand. Da sich die Restlunge nur zögernd ganz ausgedehnt hatte, konnte die Patientin erst 7 Wochen nach dem Eingriff nach Hause entlassen werden. Eine spätere Nachuntersuchung ergab einen günstigen weiteren Verlauf, gute Lungenfunktion und subjektive Beschwerdefreiheit.

Fall 12, S.E.: Das erst 13 Monate alte Mädchen wurde zunächst in der Universitäts-Kinderklinik aufgenommen, nachdem sich etwa 14 Tage vorher eine zunehmende Kurzatmigkeit mit Verschlechterung des Allgemeinzustandes eingestellt hatte. Die dortigen Untersuchungen legten anfangs die Annahme eines rechtsseitigen Spontanpneumothorax nahe, so daß durch Einlegen einer Saugdrainage in die Thoraxhöhle behandelt wurde. Dadurch kam es zu einer zunächst vorübergehenden, dann aber nachhaltigen Besserung. Die nun erst möglich gewordenen weiteren Röntgenuntersuchungen klärten die Diagnose dahin, daß es sich bei dem Krankheitsbild nicht um einen Spontanpneumothorax, sondern um eine Lungencyste handelte. Die von uns damals bereits vorgeschlagene Operation wurde vom behandelnden Arzt zunächst abgelehnt, da die Prognose eines operativen Eingriffes an der Lunge mit zunehmendem Alter des Kindes als günstiger angesehen wurde. Nachdem sich das Mädchen in der letzten Zeit sehr gut erholt hatte, wurde es 10 Monate nach Auftreten der ersten Symptome zur Durchführung der geplanten und zweifellos absolut indizierten Operation zu uns verlegt. In unserer Klinik wurde auf Grund nochmaliger genauer Durchuntersuchung die Diagnose "Lungencyste im Bereich des apicalen Unterlappensegmentes rechts" gestellt, und, da keine weitere Vorbehandlung nötig war, kurze Zeit später die Thorakotomie durchgeführt; es handelte sich um eine große Cystenbildung im rechten Lungenunterlappen, der reseziert wurde. Leider ist keine histologische Untersuchung des Operationspräparates erfolgt; es hat sich jedoch aller Wahrscheinlichkeit

nach um eine angeborene Solitär-cyste des apicalen Unterlappen-segmentes der rechten Lunge gehandelt. Der operative Verlauf bot keinerlei Komplikationen, so daß das kleine Kind schon nach 6 Tagen in die Kinderklinik zurückverlegt werden konnte. Der weitere Verlauf führte zu einem sehr günstigen Endresultat, das auch bei Jahre später durchgeführten Nachuntersuchungen unverändert anhielt. Epikritisch muß man annehmen, daß es in diesem Fall zu einer sog. Spannungscyste, wie sie oben besprochen wurde, gekommen war. Die Drainagebehandlung beseitigte die ersten bedrohlichen Symptome, ohne jedoch das Grundleiden zu bessern. Glücklicherweise trat weder eine Infektion noch eine Bronchialfistel auf. Bei einer sofortigen Operation, die man nach den Erfahrungen unserer Klinik auch im Alter von 13 Monaten ohne größeres Risiko ausführen kann, werden derartige Komplikationsgefahren vermieden. Dabei ist zu bedenken, daß die Resektion in derartigen Fällen früher oder später doch notwendig wird und naturgemäß viel gefährvoller ist, wenn sich eine Cyste bereits infiziert hat.

Fall 13, T.T.: Die 50-jährige Hausfrau wurde wegen einer "Abszeßbildung im linken Unterlappen" uns überwiesen. Es erfolgte stationäre Aufnahme in unserer Klinik, nachdem durch ambulante Bronchoskopie eine eventuelle differentialdiagnostisch zunächst in Frage kommende Tumorbildung ausgeschlossen werden konnte und eine ebenfalls ambulant angefertigte Röntgenübersicht den Verdacht auf eine Lungencyste ergeben hatte. In der Vorgeschichte wurde, abgesehen von wiederholten Pleuritiden links, nichts Auffallendes angegeben. Bei der Thorakotomie, die nach weiteren Untersuchungen, die keine neuen

Gesichtspunkte ergaben, durchgeführt wurde, fand sich eine birnengroße, dünnwandige, subpleural gelegene Cyste, die mit klarem Sekret gefüllt war. Es gelang diese Cyste zu exstipieren ohne Lungengewebe opfern zu müssen. Die histologische Untersuchung zeigte eine subpleurale Pneumatocoele, deren Sekundärinfektion von Zeit zu Zeit zu den Krankheitserscheinungen einer Pleuritis geführt haben muß. Der Eingriff wurde gut überstanden und die Entlassung in hausärztliche Weiterbehandlung konnte 4 Wochen nach der Operation in gutem Allgemeinzustand und ohne wesentliche Beschwerden erfolgen.

Fall 14, W.I.: Das erst 7 Monate alte Mädchen wurde aus einer auswärtigen Kinderklinik mit der Diagnose "Lungencyste im rechten Unterlappen" übernommen. Da Diagnostik und Vorbehandlung schon durchgeführt waren, konnte bereits am nächsten Tag die Operation vorgenommen werden. Es mußte eine Bilobektomie, d.h. eine Resektion des Unter- und Mittellappens, durchgeführt werden. Zu betonen ist, daß der Abgang des Mittellappenbronchus atypisch lokalisiert war, was für eine angeborene Anomalie sprach, und daß daher die Trennung der beiden Lappen, deren Interlobärspalt nicht angelegt war, technisch nicht durchgeführt werden konnte. Im Unterlappen waren 4 kirschgroße Cysten enthalten; deren Flimmerepithelbesätze waren, wie die histologische Untersuchung ergab, überall richtig ausgebildet. Offensichtlich handelte es sich um eine angeborene multiple Cystenbildung im rechten Unterlappen und eine Hemmungs- mißbildung bei der Entwicklung und Differenzierung des Mittellappens, der hypoplastisch war. Die Restlung dehnte sich

postoperativ sehr gut aus und es traten keine Komplikationen auf, so daß das kleine Mädchen am 5. Tag nach dem Eingriff in die Kinderklinik zurückverlegt werden konnte. Auch dort blieb der weitere Verlauf glatt und eine spätere Kontrolluntersuchung ergab eine vollständig normale Weiterentwicklung. Dieser Fall beweist, was bei der Besprechung des Falles 12 schon ausgeführt wurde, daß nämlich auch bei ganz kleinen Kindern Lungenresektionen mit sehr gutem Erfolg ausgeführt werden können und deren Risiko keineswegs größer ist als beim älteren Kind.

Fall 15, W.M.: Das 11-jährige Mädchen wurde von einer auswärtigen Klinik mit der bereits gesicherten Diagnose "Cystenlunge rechter Oberlappen" eingewiesen. In der Vorgeschichte wurden nur Röteln angegeben, sonst war die kleine Patientin nie krank gewesen und hatte auch keinerlei subjektive Beschwerden. Das Blutbild war bis auf eine relative Lymphozytose unauffällig; die Tomographie bestätigte die in der einweisenden Kinderklinik gestellte Diagnose. Nach entsprechender Vorbehandlung wurde der veränderte rechte Oberlappen reseziert. Es fand sich eine völlig atypische Bronchialaufzweigung, so daß 4 einzelne Bronchusstümpfe gebildet werden mußten. Die Operation wurde gut überstanden und die Restlunge dehnte sich rasch sehr gut aus. Nach 14 Tagen konnte das Mädchen bereits in sehr gutem Allgemeinzustand ohne jegliche Beschwerden und durchaus leistungsfähig in häusliche Pflege entlassen werden. Die histologische Untersuchung ergab einen wabenartig veränderten rechten Oberlappen, wobei es sich zweifellos um eine congenitale Wabenlunge mit einer Fehlentwicklung auch des Bronchialbaumes gehandelt hatte.

Fall 16, R.H.: Die 40-jährige Hausfrau wurde nach telefonischer Anmeldung sofort stationär aufgenommen. Sie gab an, schon vor 5 Jahren einen linksseitigen Spontanpneumothorax gehabt zu haben. Vor 4 Tagen sei es plötzlich, ohne daß ihr eine auslösende Ursache bekannt sei, zu ähnlichen Erscheinungen wie damals gekommen. Die wesentlichsten Symptome waren plötzliche Atemnot und sehr starke, ziehende und stechende Schmerzen vorwiegend im Bereich des rechten Brustkorbs. Die Patientin war hochgradig dyspnoisch und wies eine deutliche Lippenzyanose auf. Perkutorisch fand sich über beiden Lungen in allen Gebieten hypersonorer Klopfschall, die beiden Zwerchfelle standen tief und waren nur gering atemverschieblich. Auskultatorisch hörte man über allen Lungenpartien beiderseits abgeschwächtes Vesikuläratmen. Sichere Geräusche ließen sich nicht feststellen. Die Übersichtsaufnahme zeigte einen Teilpneumothorax links mit Kollaps des Unterlappens. Auch rechts bestand ein basaler Teilpneumothorax. Zunächst wurde Bettruhe verordnet und Morphinum sowie Sauerstoff gegeben; nachdem sich die Patientin erholt hatte und die Dyspnoe zurückgegangen war, wurde der linksseitige Pneumothorax mit dem Pneumoparat abgesaugt. Bei der kurze Zeit später durchgeführten Operation fanden sich nach Eröffnung des Thorax über der ganzen Lunge zahlreiche, zumeist bis kirschgroße, an der Lingulabasis und in der Nähe des Interlobärspaltes bis über walnußgroße, dünnwandige subpleurale Cysten. Die Pleura visceralis war zumeist über diesen Cysten bereits schwartig verdickt. Daher wurde zunächst eine sorgfältige Dekortikation der gesamten Lunge

durchgeführt, wobei die Cysten zum Teil nur eröffnet, zum größeren Teil jedoch völlig abgetragen werden mußten. Die histologische Untersuchung konnte nicht sicher nachweisen, ob es sich um eine angeborene oder erworbene Cystenbildung gehandelt hat. Nach der Literatur und auch nach den Erfahrungen unserer Klinik handelt es sich dabei in der Regel wenn nicht um congenitale Cysten so doch zumindest um eine anlagemäßige Pleuraveränderung, die die Entstehung dieser subpleuralen Cystenbildungen bedingt bzw. begünstigt. Die Patientin konnte nach 3 Wochen in gutem Allgemeinzustand geheilt entlassen werden. Es war zu einer völligen Wiederausdehnung beider Lungen gekommen. Durch das Einreiben der visceralen und parietalen Pleuraoberflächen mit Marbadalpuder wurde hier, wie schon mit gutem Erfolg bei mehreren anderen derartigen Fällen, eine Verödung des Pleuraspaltes durch artifizielle Reizpleuritis, eine sog. Pleurodese, durchgeführt, die weitere Rezidive des Spontanpneumothorax erfahrungsgemäß verhindert.

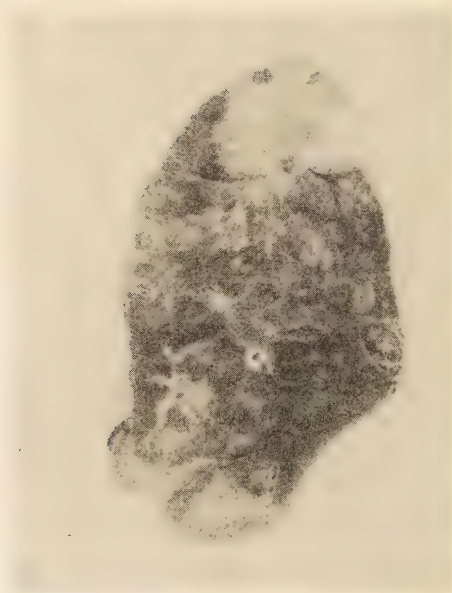
Fall 17, M.G.: Das 14-jährige Mädchen wurde mit der Verdachtsdiagnose "Cystenlunge im Bereich des linken Oberlappens" vom Hausarzt zu uns überwiesen. In der Vorgeschichte fiel eine mit 2 Jahren durchgemachte Rachitis auf. Als einzige Kindererkrankung wurde lediglich Masern angegeben, sonst war die Patientin früher immer gesund. Die ersten Erscheinungen traten vor 3 Monaten in Form von Husten mit Blutbeimengungen im Auswurf auf. Die Eltern brachten deshalb das Mädchen zum Arzt. Bei einer Röntgenuntersuchung, die dieser veranlaßte, wurde der Verdacht auf eine Cystenlunge geäußert und die Patientin daraufhin zu uns eingewiesen. Unsere Untersuchungen bestätigten die Verdachtsdiagnose. Es wurde eine Cystenlunge im

Bereich des linken Oberlappens und seiner Lingula festgestellt. Schon die Übersichtsaufnahmen und die Durchleuchtung sprachen für grob-cystische Veränderungen vorwiegend im Lingulabereich und weiterhin für ein erhebliches Emphysem des ganzen linken Oberlappens, wahrscheinlich infolge eines Ventilmechanismus bei cystischen Veränderungen. Man mußte annehmen, daß es bei der Überblähung des Oberlappens und infolge sekundär-entzündlicher Veränderungen mit Schrumpfung im Bereich der Lingula zu einer dorsalen Zusammendrängung des Unterlappens gekommen war. Auch tomographisch sah man cystische Aufhellungen im basalen Oberlappen- und Lingulabereich, wobei die Höhlen teilweise sekretgefüllt erschienen. Das übrige Lingulaparenchym war zweifellos chronisch-entzündlich verändert. Sehr bemerkenswert war der bronchoskopische Befund, bei dem zunächst vor allem eine verdickte und flammend rot gefärbte Schleimhautveränderung auffiel, die im unteren Tracheadrittel beginnend sich auf den linken Hauptbronchus und die Abgänge des Oberlappen- sowie Unterlappenbronchus links erstreckte. Nach entsprechender Vorbehandlung und nachdem die übrigen Untersuchungen - insbesondere die des Herzens und Kreislaufs - keine Kontraindikation ergaben, wurde zur Operation geraten, da nur dadurch eine causale Therapie möglich erschien. Bei der Operation ergab sich wider Erwarten ein freier Pleuraspalt. Es fanden sich, der präoperativen Diagnose entsprechend, emphysematöse und cystische Degenerationen des gesamten Oberlappens einschließlich seiner Lingula. Der Unterlappen bot hingegen keinen pathologischen Befund; zusätzlich zeigte sich eine ausgedehnte, bläulich-rot gefärbte Vaskularisierung der

Pleura mediastinalis und der Pleura pulmonalis des Oberlappens. Im oberen Mediastinum links - besonders über dem Aortenbogen und in der posterioren Hilusgegend - fand sich ein etwa faustgroßes Tumorkonglomerat, das nach dem makroskopischen Befund aus zahlreichen, größtenteils thrombosierten Gefäßen, vergrößerten Lymphdrüsen, Fett- und Narbengewebe bestand. Im ganzen Hilusbereich war es zu erheblichen entzündlichen Verwachsungen und Vernarbungen gekommen, die die Präparation der Oberlappengefäße und des Bronchus erheblich erschwerten. Es wurde eine Lobektomie des Oberlappens einschließlich seiner Lingula durchgeführt und das tumorartige Gebilde am Mediastinum total exstirpiert. Die Patientin überstand den langwierigen und blutreichen Eingriff gut und nachdem ihr Allgemeinzustand zur Zeit, am 15. Tag nach der Operation, sehr zufriedenstellend^{ist}, keinerlei Komplikationen auftraten und die Restlunge den Pleuraraum völlig ausfüllt, ist eine baldige Entlassung vorauszu-
sehen. Die histologische Untersuchung des resezierten linken Oberlappens ergab eine angeborene infizierte Cystenlunge mit multiplen cavernösen Hämangiomen. Auch der mediastinale Tumor bestand, wie bei der Operation schon vermutet wurde, zum größten Teil aus einem vorwiegend thrombosierten cavernösen Hämangiom und aus chronisch-entzündlich veränderten sowie induriierten Lymphknoten. Da dieser Fall sehr selten und außerordentlich interessant ist, erfolgte eine besonders ausführliche Beschreibung; aus den gleichen Gründen wird eine Aufnahme des Operationspräparates beigelegt.

Fall 18, F.B.: Der 47-jährige Schäftemacher wurde von auswärts mit der Diagnose "Bronchiektasen mit einem ausgedehnten schrumpfenden Prozeß im rechten Lungenunterfeld" überwiesen und stationär aufgenommen. Der Befund der Röntgenübersichtsaufnahme lautete: Schrumpfung des rechten Oberlappens aus unbekannter Ursache mit sekundärer Bronchiektasenbildung. Die Bronchoskopie ergab keinen Anhalt für Tumor oder Schleimhauttuberkulose, sie ließ lediglich "vermehrtes, vorwiegend schleimiges Sekret" erkennen. Die wiederholten Sputumuntersuchungen ergaben keine Tuberkelbakterien. Nach einer Woche kam es zu Fieber bis 40°, Husten mit eitrigem Auswurf und einer stärkeren Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens. Nach einer intensiven Behandlung mit Antibiotika und Antipyretika fiel das Fieber ab und nachdem die Temperaturen eine Woche normal blieben, wurde die Thorakotomie vorgenommen und der rechte Lungenoberlappen reseziert. Nach einer wegen der zahlreichen Verwachsungen infolge der im Cysteninnern abgelaufenen Entzündung technisch schwierigen Operation blieb der postoperative Verlauf nicht ohne Komplikationen. Der Patient kam am Herz- und Kreislaufversagen 20 Tage nach dem Eingriff ad exitum. Die histologische Untersuchung des entnommenen rechten Oberlappens ergab eine infizierte, angeborene Wabenlunge.

Fall 19, B.H.: Der 9-jährige Schüler wurde von der Kinderklinik der Universität mit der Diagnose "cystische Veränderungen im linken Lungenoberlappen" zu uns eingewiesen. In der Vorgeschichte wurden Keuchhusten, Masern sowie Mumps als Kinderkrankheiten angegeben, sonst bestanden keine Erkrankungen der Lungen, Bronchien etc.; auch hatte er nie Husten oder Auswurf



Operationspräparat (Fall 17) linker Lungenoberlappen

gehabt. Vor gut einem Jahr erkrankte der Patient erstmals mit Schüttelfrost und hohem Fieber und litt an sehr starker Müdigkeit. Weder perkutorisch noch auskultatorisch lag irgendein auffälliger Befund vor. Die Bronchographie in Narkose ergab: Große Lungenwabe im Bereich des linken Oberlappens. Nach Abschluß der Untersuchungen wurde eine Thorakotomie und die Resektion des erkrankten linken Oberlappens durchgeführt. Nach komplikationslosem postoperativen Verlauf wurde der junge Patient 14 Tage nach dem Eingriff in die Kinderklinik der Universität zur Weiterbehandlung zurückverlegt. Die histologische Untersuchung des Operationspräparates ergab eine angeborene Wabenlunge im Bereich des linken Oberlappens. Die cystischen Bronchiektasien, die der Wabenbildung zugrunde lagen, waren mit gewöhnlichem, etwas abgeflachten Flimmerepithel ausgekleidet.

Fall 20, C.T.: Der 31-jährige Landwirtschaftsarbeiter wurde mit der Diagnose "Wabenlunge links" aus Franken zu uns überwiesen. Der Patient war vorher angeblich nie krank gewesen; lediglich bei Anstrengungen und vor allem beim Spielen in der Schule waren Atembeschwerden aufgefallen. Letztere verstärkten sich beträchtlich im Herbst und Winter; Husten und Auswurf waren dagegen nur mäßig. Nachdem die Tomographie eindeutig bewiesen hatte, daß es sich um eine völlig von wabenartigen cystischen Gebilden durchsetzte linke Lunge handelte, in der kaum noch funktionstüchtiges Gewebe vorhanden war, wurde die Indikation zur Pneumonektomie links gestellt. Auch die Lungenfunktionsprüfung ergab bei normalen spirometrischen Werten, daß die linke Lunge für die Arterialisierung völlig wertlos war. Es wurde eine linksseitige Pneumonektomie durchgeführt.

Die histologische Untersuchung der resezierten linken Lunge zeigte eine totale sekrethaltige Wabenlunge mit chronischer granulierender Bronchitis, Peribronchitis und pneumonischen Infiltraten. Stellenweise konnte ein starkes Emphysem des Lungenparenchyms festgestellt werden. Im Präparat, das zur mikroskopischen Untersuchung entnommen wurde, war deutlich ein langes Bronchusstück zu sehen, das stellenweise mit metaplastischem Plattenepithel ausgekleidet war und eine chronisch granulierende Bronchitis aufwies. Der Patient wurde nach komplikationslosem postoperativen Verlauf 5 Wochen nach der Operation nach Hause entlassen. Der Allgemeinzustand war zufriedenstellend und es bestanden keine wesentlichen subjektiven Beschwerden. Da, der Funktionsprüfung entsprechend, kein wertvolles Parenchym zu Verlust ging, war die respiratorische Leistung durchaus gut.

Fall 21, D.A.: Der 16-jährige Stahlbauschlossler wurde von auswärts wegen einer "angeborenen Cystenlunge links" in unsere Klinik eingewiesen. In der Anamnese wurden als Kinderkrankheiten Windpocken und Masern sowie mit 5 und 10 Jahren Lungenentzündungen angegeben. Sonst war der Patient nicht ernstlich krank gewesen. Im Anschluß an eine grippale Erkrankung vor kürzerer Zeit litt der Kranke nach Abklingen der akuten Erscheinungen längere Zeit unter starker Müdigkeit und erheblicher Atemnot; er hatte beim Einatmen das Gefühl, "als drücke es ihm die Lunge zusammen". Vor der Einweisung war es nicht gelungen, festzustellen, ob es sich um einen Spontanpneumothorax oder um eine Lungenzyste handelte. Unsere eigenen Untersuchungen sprachen zusammenfassend für wabig-cystische Lungenveränderungen

links. Die Operation zeigte dem entsprechend eine völlig von polycystischen Veränderungen durchsetzte linke Lunge; eine Pneumonektomie blieb bei diesem Befund unvermeidlich. Der Patient überstand die Lungenresektion gut, kam jedoch infolge Herz- und Kreislaufversagens bei Coma hepaticum am 2. postoperativen Tag ad exitum. Die Sektion wurde verweigert; die histologische Untersuchung der resezierten Lunge zeigte eine angeborene Wabenlunge links. Nur die Obduktion hätte Aufschluß darüber geben können, warum es in einer derart kurzen Zeit zu einem Versagen der Leberfunktionen kam, obwohl bei den präoperativen Untersuchungen keine entsprechenden Befunde festgestellt werden konnten.

Fall 22, E.K.: Der 11-jährige Schüler wurde nach Überweisung durch den Hausarzt zunächst von uns ambulant untersucht. Die mehrfach durchgeführten Tuberkulinprüfungen waren negativ ausgefallen. Das Ergebnis der ambulanten Untersuchung lautete "cystische Degeneration des linken Lungenunterlappens mit teilweiser chronisch-entzündlicher Schrumpfung. Es wurde außerdem ein Ventilmechanismus innerhalb des betroffenen Segmentes vermutet. Auf Grund der Untersuchungen erfolgte stationäre Aufnahme. In der Vorgeschichte war eine Lungenentzündung links erwähnenswert. Irgendwelche Symptome, die für das Auftreten eines Spontanpneumothorax gesprochen hätten, wurden vom Kranken nicht angegeben. Es wurde nach Abschluß der Untersuchungen und entsprechender Vorbehandlung eine Thorakotomie vorgenommen und der linke Oberlappen reseziert. Gegen Ende der Operation trat beim Thoraxverschluß plötzlich ein Kreislaufkollaps ein, der nur unter großen Schwierigkeiten beherrscht werden konnte und dessen Ursache völlig unklar blieb. Am 3. postoperativen Tag kam der Patient ad exitum. Näheres über die Todesursache konnte nicht

festgestellt werden, da die Sektion verweigert wurde. Die histologische Untersuchung des Operationspräparates ergab: Congenitale Mißbildung des linken Unterlappens im Sinne der Wabenlunge.

Fall 23, H.A.: Der 2-jährige Bub wurde operiert, nachdem durch den Hausarzt Einweisung wegen "Fremdkörperaspiration" erfolgt war. Sowohl die präoperativen Röntgenuntersuchungen wie auch der makroskopische Befund ergaben, daß die ganze rechte Lunge vollkommen von wabenartigen, polycystischen Lungenveränderungen durchsetzt war. Bei diesem Befund war eine Pneumonektomie nicht zu vermeiden. Das Kind überstand den großen Eingriff sehr gut und wurde nach knapp 3 Wochen in die Kinderklinik der Universität zur Weiterbehandlung verlegt. Die histologische Untersuchung des entfernten rechten Lungenflügels ergab eine typische angeborene Wabenlunge. Hauptsächlich im Unterlappenbereich waren angeborene, erhebliche zylindrische Bronchiektasen mit chronisch granulierender Bronchitis und Peribronchitis zu sehen. Im Hauptbronchus fand sich tatsächlich ein 2 cm langer Fremdkörper mit Blutaspiration, der erst zur Entdeckung des Hauptleidens geführt hatte.

Fall 24, K.W.: Der 4-jährige Bub wurde von auswärts in unsere Klinik eingewiesen, da der Hausarzt keine eindeutige Diagnose festlegen konnte. In der Vorgeschichte wurde von einem bronchopneumonischen Prozeß in der rechten Lunge berichtet. Nach der Thoraxübersichtsaufnahme wurde die Vermutung, daß es sich um eine Lungencyste handeln könnte, ausgesprochen. Die Thorakotomie ergab einen Befund, der den präoperativen Untersuchungen

völlig entsprach. Es fand sich eine cystische Veränderung des Mittellappens. Durch die früher abgelaufenen entzündlichen Prozesse war es über diesem Lappen zu erheblichen Pleuraverschwarungen gekommen. Es wurde eine Lobektomie des rechten Mittellappens ausgeführt. Der kleine Patient überstand den Eingriff sehr gut und konnte nach 4 Wochen in hausärztliche Behandlung entlassen werden. Die histologische Untersuchung des resezierten Mittellappens ergab, daß es sich um eine Mißbildungscyste der Lunge mit chronischer Desquamationspneumonie der umgebenden Lungenabschnitte gehandelt hatte.

Fall 25, M.W.: Der 10-jährige Schüler erlitt bei einem Schulausflug einen Spontanpneumothorax und wurde zunächst in einem Landkrankenhaus aufgenommen. Auf Anordnung des dortigen Chefarztes wurde der Patient dann einige Wochen später zu uns verlegt. Bereits vor einem Jahr hatte der Junge an ähnlichen Zuständen gelitten. Damals wurde ein "Lungenriß" links festgestellt. Die völlig kollabierte linke Lunge war auf unseren Röntgenaufnahmen fast nicht mehr sichtbar. Herz und Mediastinum waren erheblich nach rechts verdrängt. Auf einer Thoraxübersichtsaufnahme konnte man jedoch neben dem Spontanpneumothorax noch eine eingerissene große Lungencyste im linken Unterlappen erkennen. Bei der Operation wurden die basalen Unterlappensegmente links samt der Cyste entfernt. Der Patient überstand diese Operation gut und der postoperative Verlauf blieb komplikationslos. Die histologische Untersuchung zeigte Mißbildungscysten der basalen Unterlappensegmente links. Die Entlassung nach Hause erfolgte gut 3 Wochen nach der Operation. Die Restlunge hatte sich rasch vollständig ausgedehnt und der Zustand des Jungen war in jeder Hinsicht zufriedenstellend.

Fall 26, R.J.: Der 44-jährige Lederarbeiter wurde ohne bestimmte Diagnose von einer auswärtigen Lungenheilstätte zu uns überwiesen. Der dortige Lungenfacharzt berichtete, daß es sich röntgenologisch um "ein System von verschiedenen großen Ringfiguren im rechten Oberlappen" handele, und daß das Sputum stets negativ gewesen sei. Obwohl man anfangs auch bei uns nach dem Röntgenbefund annahm, daß es sich um tuberkulöse Cavernen handeln könnte, ergab die Tomographie eindeutig eine großcystische Degeneration des ganzen rechten Oberlappens mit multiplen schwierigen Septen. Die Resektion war zweifellos indiziert. Nach Eröffnung der Brusthöhle mußte man feststellen, daß sich die krankhaften Veränderungen auch auf das Unterlappengebiet erstreckten, und daß der Mittellappen ebenfalls von zahlreichen, derben cystischen Herden durchsetzt war. Man war gezwungen, eine Pneumonektomie rechts durchzuführen. Der Patient überstand den Eingriff gut und der postoperative Verlauf blieb frei von jeglichen Komplikationen. Der Kranke wurde nach gut 3 Wochen zur Weiterbehandlung durch eine Inhalationskur entlassen. Die histologische Untersuchung zeigte, daß der entfernte rechte Lungenflügel von zahlreichen angeborenen Cysten, welche bereits eindeutig infiziert waren, völlig durchsetzt war; das mikroskopische Bild ergab, daß die Verödung des Lungenparenchyms erheblich weiter fortgeschritten war, als man noch intra operationem nach dem Tastbefund annehmen konnte.

Fall 27, R.E.: Der 21-jährige Landwirt wurde nach Überweisung von einem auswärtigen Krankenhaus stationär aufgenommen. Die Anamnese bot keine Besonderheiten; an Kinderkrankheiten machte er Masern und Scharlach durch. Vor 4 Jahren trat erstmals Stechen im linken Thoraxbereich zugleich mit höherem Fieber auf.

Der zugezogene Arzt behandelte auf Rippenfellreizung. Eine Röntgenuntersuchung führte dann zur Diagnose eines Lungenabszesses im linken Oberlappen. Nach Auftreten eitrigem Auswurfes und nach einer antibiotischen Behandlung klangen die Erscheinungen wieder ab. Die selben Symptome wiederholten sich 2 Jahre danach. Auch diesmal kam es nach antibiotischer Behandlung zu einer anhaltenden Besserung. Vor einem Jahr machte der Patient eine rechtsseitige Lungenentzündung durch. Seit 2 Monaten litt er wiederum an Stechen in der linken Thoraxseite und eitrigem Auswurf. Erst eine Tomographie konnte die Ursache der Erscheinungen feststellen: Große, teilweise flüssigkeitsgefüllte Cysten, die vermutlich dem Oberlappen der linken Lunge angehörten. Die Bronchoskopie ergab dagegen keinen erkennbaren pathologischen Befund. Bei der Operation wurde eine Lobektomie des linken Oberlappens durchgeführt. Nach komplikationslosem postoperativen Verlauf konnte der Patient 3 Wochen später in hausärztliche Weiterbehandlung entlassen werden. Die histologische Untersuchung des Operationspräparates ergab infizierte, angeborene Lungencysten im Bereich des linken Oberlappens. Auch bei späteren Kontrolluntersuchungen war der Zustand durchaus zufriedenstellend; es bestanden keine wesentlichen subjektiven Beschwerden.

Fall 28 , S.V.: Der 8-jährige Junge wurde von auswärts mit dem Verdacht eines Lungenabszesses im rechten Unterlappenbereich eingewiesen und stationär aufgenommen. Die Tomographie ergab eine mandarinengroße, sekrethaltige Cyste im rechten Untergeschoß. In der Vorgeschichte lag nichts von Bedeutung vor, der Junge war immer gesund. Auf Grund der Untersuchungsergebnisse wurde der rechte Unterlappen reseziert. Nach einem völlig

Glatten postoperativen Verlauf wurde der Junge einen Monat später aus der stationären Behandlung entlassen. Die histologische Untersuchung des Operationspräparates ergab überraschenderweise nicht, wie man nach den Röntgenuntersuchungen angenommen hatte, eine solitäre Cystenbildung, sondern ein mehrkammeriges Cystensystem, also eine Wabenlunge im Sinne einer bronchopulmonalen Mißbildung.

I. Die heutige Therapie der cystischen Lungenerkrankungen.

Nach den bisherigen Erfahrungen besteht die einzige rationale und causale Behandlung in der operativen Exstirpation der Lungencyste.

Obwohl BOSCH (1958) und manche andere Autoren sich für die konservative Therapie aussprechen, ziehen die meisten Thoraxchirurgen die prophylaktische Frühoperation bei Kranken, bei denen cystenähnliche Hohlräume bestehen, vor, auch wenn die Patienten über keinerlei Beschwerden klagen. Es darf außerdem nicht übersehen werden, daß jede unklare Erkrankung der Respirationsorgane bei einem Menschen im carcinomgefährdeten Alter, d.h. also besonders bei Männern im 4. bis 6. Lebensjahrzehnt, so lange als Bronchialcarcinom angesehen werden soll, bis unter Anwendung aller diagnostischen Möglichkeiten einwandfrei das Gegenteil erwiesen ist. Abgesehen davon ist bei der konservativen Behandlung das Risiko einer malignen Degeneration der Lungencyste zu groß. Die Amerikaner TYSON, WOODS, GRIFFIN, der Franzose MONOD und viele Deutsche wie FASS, KEMPF, SEYFARTH, SCHNEIDRZIK und andere sehen die einzige Therapie in einem großen thoraxchirurgischen Eingriff, d.h. also in der Resektion oder Exstirpation. Nach dem derzeitigen Stand der Lungenchirurgie, der fortschrittlichen Narkosetechnik, der stets vorhandenen Blutkonserven und dem durch die Antibiotika bedingten Schutz ist zudem auch eine entsprechende Resektion - wenn kein funktionstüchtiges gesundes Lungengewebe in größerem Ausmaß geopfert werden muß - ohne weiteres möglich und die Gefahren einer derartigen Operation sind bereits auf ein Minimum herabgesetzt worden.

Wenn eine Lungencyste sich gut ausschälen läßt oder nicht ringsum von Parenchym umgeben ist, kann eine Enucleation möglich sein, sehr oft muß jedoch eine Segmentresektion oder eine Lobektomie durchgeführt werden. Bei polycystischen Lungenveränderungen, die einen ganzen Lungenflügel betreffen können, wird man sich allerdings zur Pneumonektomie entschließen müssen. Nach der Entfernung einer Cyste ist es in der Regel fast immer möglich, die Restlunge gut zur Ausdehnung zu bringen. Bei Spannungscysten im Säuglingsalter kann eine Entlastungspunktion lebensnotwendig sein, wenn z.B. die Verlagerung der Mediastinalorgane und die zunehmende Dyspnoe zu groß werden. Man muß dabei aber stets bedenken, daß dadurch nicht das Grundleiden sondern nur ein gefährliches, im Vordergrund stehendes Symptom beseitigt wird. Letztenendes muß in diesen Fällen, um einen Spannungspneumothorax zu verhindern, die sofortige Operation mit Entfernung der Cyste und Verschluß einer etwaigen Fistel angeschlossen werden. Sehr wesentlich ist die Erfahrung, daß sich jede Cyste früher oder später doch einmal infiziert und damit sehr ernste Komplikationen eintreten. Ein möglichst frühzeitiges Operieren, wenn noch keine Komplikationen vorausgegangen sind, gestaltet naturgemäß den Eingriff leichter und weniger gefährlich für den Patienten; vor allem kann jedoch zumeist die Resektion in einer geringeren Ausdehnung erfolgen. Nicht zu übersehen ist auch die nachteilige Wirkung einer sich durch Sekretansammlung vergrößernden Cyste auf das benachbarte Lungengewebe, wobei es zur Kollapsatelektase und zur Induration kommt. Nur durch eine rechtzeitige Entfernung der Ursache kann eine derartige Entwicklung verhindert werden. Eine Operation

nützt auch vom psychologischen Standpunkt aus dem Patienten, dessen Allgemeinzustand in der Regel reduziert ist und der oft weniger leistungsfähig ist. Manches Mal wird ihm besonders auch die Furcht vor einem Krebs genommen, denn das Wissen um eine Verschattung auf seiner Lunge belastet jeden Kranken. Auf letzteres wies ELSASSER (1586) besonders hin.

Selbstverständlich kann nicht in jedem Fall operiert werden. So ist zum Beispiel eine Operation kontraindiziert bei Patienten in höherem Lebensalter, wenn außerdem ein substantielles Emphysem der anderen Lungenabschnitte vorliegt oder wenn eine Herz- bzw. Kreislaufinsuffizienz besteht, usw.. Mitunter wird der Eingriff natürlich auch vom Patienten abgelehnt.

In all diesen Fällen beschränkt sich die moderne Therapie erstens auf die Bekämpfung der katarrhalischen und entzündlichen Erscheinungen des Respirationstraktes und des Hustens (der Husten ändert die Druckverhältnisse im Thorax und kann dadurch unter Umständen zu einer Perforation oder Aufblähung der Lungencyste beitragen); weiter wird man versuchen mit Bettruhe, Expektorantien und Antibiotika, antiphlogistische Maßnahmen, Inhalationskuren und anderem die Komplikationen zu beherrschen. Versuche, Cysten durch Zerstörung der Epithelauskleidung zum Abheilen zu bringen, werden nicht mehr vorgenommen, da ihr Erfolg nur unvollkommen ist und stets große Komplikationsgefahr besteht, namentlich durch eventuelle Perforation in das Bronchialsystem oder die Pleurahöhle mit sekundärer Entzündung.

Kleinkinder vertragen, wie schon erwähnt, thoraxchirurgische Operationen erstaunlich gut; bei einem von ALBERT und POTTS

(1955) berichteten Fall wurde ein an einer Spannungscyste und ausgeprägter Zyanose leidender Säugling ohne Intubation und Allgemeinnarkose thorakotomiert! Der jüngste Patient, bei dem eine Lobektomie vorgenommen wurde, ist wohl der von POTTS (1950) berichtete Fall, bei dem es sich um ein 5 Tage altes Kind handelte, das diese große Operation gut überstand. Erwähnenswert dürfte noch die von WILLIAMS (1952) bei einem 2 Wochen alten Säugling mit Erfolg durchgeführte Lobektomie und die von GROSS(1947) bei einem 3 Wochen alten Kind durchgeführte Pneumonektomie sein. Der erste jedoch, der über eine erfolgreiche Thorakotomie bei einem Säugling berichtet hat, ist, wie bereits am Anfang dieser Arbeit erwähnt, FISHER, der mit seinen Mitarbeitern 1943 bei einem 4 Wochen alten Kind eine Lobektomie vorgenommen hat.

K. Zusammenfassung.

Die cystischen Lungenerkrankungen unterteilt man in erworbene und angeborene. Erstere werden auch als echte Lungencysten, letztere als Pseudocysten bezeichnet.

Vom thoraxchirurgischen Standpunkt aus wird hauptsächlich den echten Lungencysten, die neben dem Bronchialcarcinom eine der häufigsten Erkrankungen dieses Organes darstellen, große Bedeutung beigemessen. Es gibt verschiedene Therapien zur Behandlung der Lungencysten; die einzige causale Therapie dieses Leidens stellt jedoch die operative Entfernung des erkrankten Lungengewebes samt der Cystenwand dar.

In den 28 Fällen echter Lungencysten, die in den letzten Jahren in der Chirurgischen Universitätsklinik München operiert wurden und von denen wir hier berichteten, wurde die causale operative Therapie erfolgreich angewandt. Aus unseren Ergebnissen geht hervor, daß die Resektion cystisch erkrankter Lungenteile in der großen Mehrzahl der Fälle zu guten und ausgezeichneten Resultaten führt, und daß vor allem auch Kinder die großchirurgischen Thoraxeingriffe gut überstehen. Das bedeutet aber, daß man eine Cysten- oder Wabenlunge operieren soll, sobald sie sicher diagnostiziert werden konnte. Sind erst einmal Komplikationen, insbesondere Infektion und nachfolgende chronische Entzündung, gegebenenfalls mit bedrohlichen akuten Schüben, eingetreten, steigt das Operationsrisiko erheblich an. Auch Kleinstkinder soll man frühzeitig operieren, da besonders durch die sog. Spannungscyste jederzeit lebensgefährliche Komplikationen eintreten können. Zur Diagnose und Differentialdiagnose

sind meist sehr genaue Untersuchungen einschließlich Tomographie, Bronchographie und auch Bronchoskopie nötig. Ist bereits eine Infektion eingetreten, kann die Unterscheidung gegen einen Lungenabszeß, einen gutartigen Tumor, einen malignen Tumor mit Zerfallshöhle und gegebenenfalls auch gegen eine cavernöse Tuberkulose schwierig, ja sogar unmöglich werden. Führt die Diagnostik nicht zum Ziel, so ist stets die Probethorakotomie in Erwägung zu ziehen.

Als Kontraindikationen sind neben der beiderseitigen ausgeprägten Cystenlunge, deren Träger aber zumeist kaum lebensfähig sind, alle diejenigen Befunde anzusehen, die auch bei anderen Lungenprozessen eine Resektion verbieten. Dazu gehören hohes Alter, doppelseitige Prozesse, Herz- oder Kreislaufinsuffizienz, schwere Erkrankungen anderer Organe, gleichzeitige Lungentuberkulose und anderes, wie es ja aus zahlreichen Veröffentlichungen über thoraxchirurgische Eingriffe geläufig ist. Besonders sei noch darauf hingewiesen, daß stets alles kranke Lungengewebe entfernt werden muß, um Komplikationen, insbesondere Infektionen, zu vermeiden. Da die cystisch veränderten Gebiete für die Atemfunktion wertlos sind und dieser Zustand zumeist seit Geburt besteht, ist auch bei ausgedehnten Resektionen die Gefahr der ventilatorischen Insuffizienz gering.

L. LITERATURVERZEICHNIS

- I. G. ACETO: Clin. Pediatr. 33, 369 (1951)
2. H.M. ALBERT und W.J. POTTS: Pediatrics 12, 283 (1953)
3. F.F. ALLBRITTEN und J.Y. TEMPLETON: Journ. Thorac. Surg.
20, 749 (1950).
4. J. ALMEYDA: Brit. J. Tbc. 43, 74 (1949)
5. L. BARNETT: Austr. & New Zeal. Journ. Surg. 12, 240 (1934).
6. J.R. BELCHER und A.H.M. SIDDON: Thorax 9, 38 (1954).
7. B. BLADES und D.J. DUGAN: Journ. Thorac. Surg. 13, 40 (1944).
8. H.R. BOSCH: Ergebnisse der Chirurgie und Orthopädie, Band 41,
(1958).
9. R.C. BROCK: Thorax 5, 5 (1950).
10. H. BRUCK: Thoraxchir. 2, 192 (1954).
11. A. BRUNNER: Langebecks Arch. 262, 516 (1949).
Lehrbuch der Chirurgie, Band 2, (1950).
Münch. med. Wchschr. 97, 1080 (1955).
12. F. BÜCHNER: Spezielle Pathologie (1955).
13. W.E. BURNETT und H.T. CASWELL: Surg. etc. 23, 84 (1948).
14. J. CAFFEY: Pediatrics 11, 48 (1943).
15. M. CLARA: Entwicklungsgeschichte des Menschen (1955).
16. R. COHN: Journ. Thorac. Surg. 9, 27 (1940).
17. W.B. CONDON: Journ. Thorac. Surg. 11, 333 (1941).
18. F.N. COOKE und B. BLADES: Journ. Thorac. Surg. 23, 546 (1952).
19. O. DIEBOLD: Dtsch. Z. Chir. 225, 756 (1942).
20. J. DOR, E. REBOUD und J.P. de CUTOLLI: Journ. de Chir.
67, 113 (1951).
21. D.J. DUGAN und P.C. SAMSON: Journ. Thorac. Surg. 20, 729
(1950).
22. L. ELOESSER: Surg. etc. 52, 747 (1931).
23. W. ELSASSER: Zbl. Chir. 81, 1281 (1956).
24. St. ENGEL: Die Lunge des Kindes (1950).

25. J. EXALTO: Wien. Klin. Wchschr. 622 (1950).
26. H. FASS: Med. Mtschr. 12, 812 (1954).
27. P. GALY: Kystes aériens de poumon. Traité de Médecine V,
684 Paris: Masson & Cie. (1948).
28. C. GARRÉ, H. KÜTTNER und E. LEXER: Handbuch der praktischen
Chirurgie, Band 2, (1924).
29. E.H. GRIFFIN, A.J. VOSELER und St. E. PRENTICE:
Journ. Thorac. Surg. 18, 684 (1949).
30. R. E. GROSS: Ann. Surg. 123, 225 (1946).
31. H. v. HAYEK: Die menschliche Lunge (1953).
32. J.R. HEAD: Journ. Thorac. Surg. 9, 471 (1940).
33. J.R. HEAD und E.E. AVERY: Journ. Thorac. Surg. 18, 761 (1949).
34. H.J. HOPPE und L. DIETHELM: Chirurg 21, 517 (1950).
35. G. HOSSLI: Langebecks Arch. 265, 551 (1950).
36. L. HYDE, B. HYDE und Ch. POKORNEY: Dis. Chest 19, 190 (1951).
37. P. JONES: Thorax 10, 205 (1955).
38. A. KAHLSTORF: Röntgenpraxis 9, 532 (1937).
39. M. KARTAGENER: Handbuch der Inneren Medizin, Band 4, (1956).
40. E. KAUFMANN: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie
(1931).
41. F.K. KEMPF: Thoraxchir. 3, 294 (1955).
42. P.KESZLER und I. SZÉCSI: Zbl. Chir. 24, 981 (1957).
43. J. C. LING und L. C. HARRIS: Journ. Amer. Med. Assoc. 108, 274 (1937)
44. F. KRAMPF: Dtsch. Ztschr. Chir. 220, 239 (1929).
45. J.C. LARKIN und S. PHILIPS: Dis. Chest. 27, 453 (1955).
46. M. LELONG und J. BERNARD: Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris 52,
506 (1937).
47. H. LÜCHTRATH: Frankf. Ztschr. Path. 62, 136 (1951).
48. H.C. MAIER und C. HAIGHT: Journ, Thorac. Surg. 2, 471 (1940).
49. J. MARIE: Les kystes aériens du poumon. Pratique Médicale
Française (1937).

50. E. MEYER und I. RAPPAPORT: Journ. Amer. Med. Assoc. 153,
700 (1953).
51. H.J. MOERSCH und O.T. CLAGETT: Journ. Thorac. Surg. 16,
179 (1947).
52. O. MONOD, R. LESOBRE und J. NALATI: J. Franç. Méd. et Chir.
Thorac. 5, 547 (1951).
53. H. MÜLLER: Henke-Lubarsch, Handbuch der speziellen patholog.
Anatomie und Histologie (1928).
54. J.D. MURPHY und J.D. PIVER: Dis. Chest 19, 454 (1951).
55. R.L. NELSON: Pediatrics 1, 233 (1932).
56. F. NEUBERGER: Wien. Ztschr. Inn. Med. 36, 118 (1955).
57. F. NOLTE: Erg. Inn. Med 52, 236 (1937).
58. R.F. NORRIS und R.M. TYSON: Amer. Journ. Path. 23, 1075 (1947).
59. A. OTTO und H. OTTO: Ztschr. Inn. Med. 11, 505 (1956).
60. A.J.F. OUDENDAL: Virchows Arch. path. Anat. 244, 59 (1923).
61. D. POHLMANN: Frankf. Ztschr. Path. 62, 1 (1951).
62. W.J. POTTS und W.L. RIKER: Arch. Surg. 61, 684 (1950).
63. C. REABURN und H. SPENCER: Thorax 8, 1 (1953).
64. B.H. RAMSEY und F.X. BYRON: Journ. Thorac. Surg. 26, 21 (1953).
65. G. ROCHE, J. PARENT und J. DESBORDES: J. franç. méd. et Chir.
thorac. 5, 503 (1953).
66. E. ROTHSTEIN und J.W. MOBERLY: Dis. Chest 22, 587 (1952).
67. T. SAGLAM: Beitr. Klin. Tbk. 92, 472 (1939).
68. F. SAUERBRUCH: Die Chirurgie der Brustorgane (1928)
69. H. SEYFARTH: Bruns Beitr. klin. Chir. 188, 137 (1954).
70. J.E. STRODE: Journ. Thorac. Surg. 12, 404 (1949).
71. H.F. TJADEN: Thoraxchir. 2, 505. (1955).
72. St. TRZASKOXSKEI: Polski przegl. radjol. 141 (1955)
73. F.M. WOODS: Chirurg. 27, 563 (1956).
74. I. ZADEK und H. RIEGEL: Die Lungenzysten (1958).
-

Herrn Professor Dr. E. K. Frey bin ich für die Übernahme des Referates zu besonderem Dank verpflichtet. Herrn Oberarzt Dr. O. Hueck möchte ich auch meinen herzlichen Dank aussprechen. Seine stetige, wertvolle Hilfe hat das Zustandekommen dieser Arbeit ermöglicht.

LEBENS LAUF

Am 17. Juli 1934 wurde ich, Johann Koufas, in Thessaloniki, Mazedonien, GRIECHENLAND, als erster Sohn des Chirurgen Konstantin Koufas und dessen Ehefrau Anna, geboren. Vom Oktober 1940 besuchte ich bis Juni 1944 die Volksschule in meiner Heimatstadt. Anschliessend ging ich acht Jahre auf das humanistische Gymnasium "Piramatikon Scholion" der Universität von Thessaloniki und im Juli 1952 wurde mir das Abiturzeugnis überreicht. Im September 1952 begann ich an der Universität von Wien mit meinem med. Studium; dort belegte ich 2 Semester lang die Vorlesungen und immatrikulierte mich im November 1953 an der Universität von München. Oktober 1955 legte ich mein Physikum in München ab und belegte anschliessend an der gleichen Universität die klinischen Vorlesungen. Im Anschluss an das Sommer-Halbjahr 1958 beabsichtige ich in München mein Staatsexamen abzulegen.

